UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II

Unités d'Enseignement et de Recherche des Sciences médicales

Année 1976 – Thèse n° 400

La chirurgie réparatrice dans l'atrésie tricuspidienne

A propos de 33 cas opérés selon le procédé de Fontan

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
le lundi 25 octobre 1976

par Claude DEVILLE
Interne des Hôpitaux de Bordeaux
né le 7 mars 1946 à Buxerolles (Vienne)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. F. FONTAN	Professeur	Président
M. P. BLANCHOT	Professeur	Juges
M. M. DALLOCCHIO	Professeur	
M. A. CHOUSSAT	Agrégé	
M. A. G. BROM	Professeur (Université de Leiden)	

Éditions Bergeret, 71, rue Layteire – BORDEAUX
Tél. (56) 91.12.59

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II

Unités d'Enseignement et de Recherche des Sciences médicales

Année 1976 – Thèse n° 400

La chirurgie réparatrice dans l'atrésie tricuspidienne

A propos de 33 cas opérés selon le procédé de Fontan

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
le lundi 25 octobre 1976

par Claude DEVILLE
Interne des Hôpitaux de Bordeaux
né le 7 mars 1946 à Buxeroles (Vienne)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. F. FONTAN	Professeur	Président
M. P. BLANCHOT	Professeur	
M. M. DALLOCCHIO	Professeur	Juges
M A. CHOUSSAT	Agrégé	
M. A. G. BROM	Professeur (Université de Leiden).....	

Éditions Bergeret, 71, rue Leyteire – BORDEAUX
Tél. (56) 91.12.59

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547314_0020

A MES AMIS

Au Docteur F. MENNECHET

Votre enseignement clinique m'a été très précieux.

Au Docteur D. MAREE

Derrière les conseils du chirurgien j'ai trouvé la compréhension d'un ami.

Au Docteur M. GOUFFRANT

Tes talents de dessinateur m'ont été d'un grand secours dans ce travail.

Au Docteur A. CHAUVE

En remerciement de l'aide qu'il m'a apportée pour la préparation de cette thèse.

Au Docteur C. OCA

Pour son concours éclairé.

A MES MAITRES DE L'EXTERNAT

Professeur L. POUYANNE

Professeur P. LEMAN

Docteur BAROUX

Professeur LAPORTE

Professeur P. BLANCHOT

Professeur P. BROUSTET

Docteur MARTIN

A MES MAITRES DE L'INTERNAT

Professeur M. PORTMANN

Professeur LANGE

Professeur FONTAN

Professeur HONTON

Professeur HUGUE

Professeur Agrégé BASTE

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur A.G. BROM

Professeur de Chirurgie Thoracique
Université de LEIDEN (Hollande)

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en nous permettant de profiter de l'expérience de vos malades et en acceptant de juger ce modeste travail.

Monsieur le Docteur A. CHOUSSAT

Maître de Conférences agrégé de Cardiologie
Médecin des Hôpitaux

Nous admirons l'étendue de vos connaissances et votre dévouement entièrement au service de la cardiologie.
Votre très grande compétence dans le domaine des cardiopathies congénitales et leurs cathétérismes fait autorité et nous vous remercions de nous en avoir fait profiter tant au cours de notre passage dans le service de cardiologie médicale qu'au cours de ce travail. Nous vous sommes reconnaissant de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury.

Monsieur le Professeur M. DALLOCCHIO

Professeur de Cardiologie et Maladies vasculaires
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service

Nous avons bénéficié de votre enseignement, la rigueur de vos diagnostics, la prudence de vos indications thérapeutiques nous servira d'exemple.
Nous vous sommes extrêmement reconnaissant de l'honneur que vous nous faites en jugeant ce travail.

Monsieur le Professeur P. BLANCHOT

Professeur sans Chaire de Médecine interne
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Croix de Guerre 1939-1945
Chevalier des Palmes académiques

Vous avez guidé nos premiers pas dans le domaine de la cardiologie, nous avons pu apprécier votre sens clinique, la précision de vos diagnostics, votre extrême disponibilité à notre égard.
Vous nous avez fait aimer cette science à laquelle vous vous êtes entièrement consacré, décidant de notre orientation future et nous vous en sommes particulièrement reconnaissant.
C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur F. FONTAN

Professeur titulaire de Clinique chirurgicale
et des Maladies cardiaques
Chirurgien des Hôpitaux, Chef de Service

De toutes les spécialités qu'il nous a été donné d'approcher, c'est la chirurgie cardiaque, mais la chirurgie cardiaque telle que vous la concevez, qui nous a le plus captivé.
La rigueur, la maîtrise, la perfection de votre technique, la coordination que vous avez su imposer à votre équipe, font de chacune de vos interventions, une véritable œuvre d'art dont seule la qualité des résultats peut égaler la beauté.
Une telle domination de la technique associée à un sens humain profond, à un dynamisme étonnant et un dévouement illimité nous donnent le Maître incontesté que chacun reconnaît en vous.
En nous confiant ce travail, et en acceptant de nous prendre comme élève , nous sommes particulièrement conscient du très grand honneur que vous nous faites et c'est avec le plus grand respect que nous vous témoignerons notre reconnaissance.

LA CHIRURGIE REPARATRICE

DANS L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE

(A propos de 33 cas opérés selon le procédé de FONTAN)

INTRODUCTION

Qui aurait pu penser il y a encore quelques années, lorsqu'un sentiment d'impuissance totale accompagnait le diagnostic d'une tétralogie de Fallot, que cette impuissance ferait place peu à peu à une attitude thérapeutique parfaitement codifiée, permettant à la plupart de ces enfants de mener une vie quasi normale..

Que de chemin parcouru en quelques années , mais aussi combien d'effort , d'audace, d'espoir et de déceptions pour arriver à ce résultat .

Un tel exemple incite à poursuivre la recherche de solutions nouvelles pour les autres cardiopathies congénitales, afin d'offrir à ces enfants le maximum de chances de mener une vie satisfaisante, sans oublier pour autant les problèmes soulevés par l'application de techniques chirurgicales nouvelles chez l'enfant .

C'est dans cette attitude générale, de recherche constante du progrès thérapeutique que s'inscrit la technique chirurgicale de réparation des A.T. de FONTAN .

Dans ce travail qu'il nous a fait l'honneur de nous confier, nous essaierons de voir si l'évolution des malades opérés a confirmé les espoirs mis dans cette technique nouvelle et si nous assistons actuellement à un tournant de l'évolution de la conception thérapeutique des atrésies tricuspidiennes .

Dans la première partie, nous rappellerons les principaux éléments de l'étude des A.T. en insistant plus particulièrement sur les points devenus essentiels compte-tenu d'une nouvelle orientation thérapeutique .

Dans la deuxième partie, nous développerons la technique de réparation des A.T. selon le procédé de FONTAN et nous en verrons les résultats .

Enfin dans la dernière partie, avant de définir nos indications, nous reverrons les résultats de la chirurgie palliative et l'évolution au long cours des A.T. après chirurgie palliative .

PREMIERE PARTIE

PRINCIPAUX ELEMENTS DE L'ETUDE DES A.T.

ETUDE ANATOMIQUE

L'étude anatomique de l'atrésie tricuspidienne peut paraître déconcertante par la richesse des caractères anatomiques, par la complexité de leur association, le nombre de leurs variations.

Un point est essentiel l'A.T. n'est jamais une anomalie isolée, en effet l'atrésie de l'orifice auriculo-ventriculaire droit détourne le cours normal du sang veineux qui s'engage obligatoirement vers les cavités gauches au travers d'une communication inter-auriculaire .

Ce fait fondamental comporte plusieurs conséquences communes à toutes les A.T.

- shunt droit - gauche à l'étage auriculaire
- ventricule droit hypoplasique peu ou pas fonctionnel
- ventricule gauche assurant à lui seul les deux circulations.

Parvenu au ventricule gauche le sang peut, pour se rendre aux poumons emprunter un certain nombre de voies variables selon les cas . Ces variations anatomiques qui portent sur le trajet suivi par le sang pour aller du ventricule gauche aux poumons , conditionne la valeur fonctionnelle de celui-ci et ont permis d'établir une classification utile pour le pronostic et le traitement des différents types d'A.T.

Il paraît donc logique de distinguer dans la description anatomique des A.T.

- les éléments communs à toutes les A.T.
- les principales variations anatomiques permettant de comprendre les différents trajets suivis par le sang pour aller du ventricule gauche aux poumons .

LES ELEMENTS COMMUNS A TOUS LES A.T.

Ce sont :

- La C.I.A.
- L'hypertrophie de l'orifice mitral et du V.G.
- L'hypoplasie du V.D.
- L'état des oreillettes .

A - L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE

L'atrésie valvulaire doit être entendue stricto-sensu, c'est une véritable agénésie de l'orifice auriculo-ventriculaire droit .

Le plancher auriculaire est complètement fermé et il n'existe aucune communication entre O.D. et V. D.

L'O.D. est fermé à sa base par un tissu membraneux formant une lame continue, ombiliquée en son centre d'où rayonnent des arches fibro-musculaires épaisses donnant grossièrement un aspect étoilé, les plus importantes de ces formations remontant vers la paroi inter-auriculaire, se divisent en plusieurs branches qui limitent les orifices du foramen ovale en arrière, de la V.C.S. en haut, de l'auricule en avant .

Au centre de l'ombilication on rencontre soit des vestiges membraneux , soit un cul-de-sac de quelques mm de diamètre mais il est habituellement impossible d'identifier des valvules tricuspides ou leurs vestiges .

B - LA C.I.A.

Elle représente la seule voie possible pour le sang à partir de l'O.D., c'est une anomalie constante . La C.I.A. est de taille variable, KEITH et ROW ont trouvé des C.I.A. dont la taille atteignait 25 à 30 mm de diamètre .

Une C.I.A. petite et restrictive comme celle décrite pour la première fois dans un cas de TAUSSIG, reste rare .

La C.I.A. représente le premier obstacle sur la voie suivie par le courant sanguin à partir de l'O.D., la taille de la C.I.A. joue donc un rôle considérable et il semble qu'une large C.I.A. améliore le pronostic, cette taille varie avec le type embryologique .

- Le plus souvent : 13 fois sur les 14 cas de CHICHE, 66 % des cas pour KEITH et ROWE, c'est une C.I.A. par persistance du foramen ovale, c'est-à-dire par persistance de la perméabilité de la valvule de Vieussens. Comme chez le sujet normal il y a habituellement un développement complet de la valve du foramen ovale, mais celle-ci est maintenue écartée de la cloison auriculaire par la colonne de sang qui circule de l'O.D. vers l'O.G.

Très fréquemment, des déhiscences accessoires, de petite taille, siègent autour de l'orifice principal .

- Plus rarement : il s'agit d'une large C.I.A. par absence de la partie inférieure de la cloison inter-auriculaire et la région du foramen ovale présente un aspect post-natal normal .

- Quelquefois enfin : la cloison inter-auriculaire est représentée uniquement par une membrane rudimentaire du fait d'une agénésie quasi totale du septum . Cette éventualité d'agénésie n'est pas retrouvée dans les cas de CHICHE ou de SOULIE , elle est considérée comme rare par BURDELL par contre, relativement fréquente pour KEITH et ROWE (30% des cas) .

C - L'ORIFICE MITRAL - Le V.G.

L'orifice mitral est toujours large et normalement situé, il est habituellement décrit muni de deux valves bien développées et continentes .

Dans notre série, nous avons observé trois cas d'insuffisance mitrale mais l'un d'eux vraisemblablement lié à un processus endocarditique .

Dans le cas décrit par BROUSTET, FONTAN, BRICAUD , DALOCCHIO (24) , l'orifice mitral présentait un aspect triangulaire et était muni de trois valves .

Le V.G. où circule tout le sang revenant par les veines caves, le sinus coronnaire et les veines pulmonaires, est constamment augmenté de volume et hypertrophié .

D - LE VENTRICULE DROIT

- est de volume constamment réduit,
- On décrit 3 variétés de V.D. dans l'A.T.

1°- Le Ventricule droit peut être représenté par une cavité virtuelle, simple fente linéaire doublée d'une fine lame d'endocarde cachée dans la paroi droite du V.G.

Cette éventualité se rencontre lorsqu'il n'existe pas de C.I.V. et lorsque l'orifice pulmonaire est également atrésique .

Comme l'ont signalé EDWARDS et BURCHELL (47) , parfois seul un examen microscopique permet d'identifier le V.D. et l'on peut penser que certain cas considéré comme ventricule unique corresponde en réalité à ce type de malformation .

2°- Tantôt le ventricule droit est représenté par une cavité qui semble être un diverticule du ventricule gauche . Le V.D. présente alors une paroi musculaire interne et une paroi vasculaire externe, il est constitué par une sorte de chenal dont l'extrémité droite se ferme en cul-de-sac, ce chenal figure une chambre à direction verticalement ascendante et ce V.D. réduit représente sinon une cavité fonctionnelle, du moins un conduit

susceptible d'un certain débit . La C.I.V. qui existe dans ces cas est relativement large et siège en général près de l'extrémité droite du canal .

3°- Le plus souvent, il est possible de distinguer dans le V.D. hypoplasique de l'A.T. deux compartiments :

- un chenal tubulaire représentant l'infundibulum , couché sur la face antérieure du V.G. et se prolongeant directement avec l'A.P. Sa surface est lisse et unie, l'épaisseur de ses parois varie entre 2 et 3mm, à son extrémité droite, ce chenal tubulaire communique avec le deuxième compartiment du V.D. qui représente :

"la chambre de remplissage"

Cette"chambre de remplissage" rudimentaire est un défilé situé entre deux plans myocardiques, il paraît être creusé dans la partie supérieure du bord droit du V.G. , on peut y retrouver les vestiges de muscles papillaires .

Cette "chambre de remplissage" réduite à sa plus simple expression communique avec le V.G. par une C.I.V. de petite taille (diamètre de l'ordre de quelques mm) .

E - LES OREILLETTES

L'O.D. et son auricule ont toujours un volume accru et des parois épaissies .

L'O.G. a un volume variable mais qui tend à augmenter progressivement surtout s'il existe une large C.I.A.

Tels sont les caractères communs des A.T.

Nous devons maintenant envisager les variations anatomiques essentielles qui concernent la voie d'arrivée du sang veineux aux poumons et qui vont permettre la classification des A.T.

Plusieurs conditions peuvent être rencontrées :

1°- Le trajet vers les poumons peut suivre la voie anatomique normale : V.D. -A.P. sa condition sine qua non est l'existence d'une C.I.V.

Les caractères de cette dernière sont variables mais importants à connaître car il s'agit là d'un des obstacles les plus importants à un débit pulmonaire adéquat .

Dans quelques cas, il s'agit d'une véritable déhiscence de la portion supérieure membraneuse du septum, constituant un orifice triangulaire à base inférieure, à sommet effilé, niché dans l'accent circonflexe de la base des sigmoïdes aortiques, sa taille parfois importante est en moyenne de 0,5 à 1,5 cm et permet une large communication des deux cavités ventriculaires .

Plus souvent, la communication est un orifice siégeant en pleine paroi musculaire, dont la taille n'est que de quelques mm et la forme ovalaire arrondie ou semi-lunaire .

Dans quelques cas, la communication se faisait par deux chenaux étroits et tortueux, cette éventualité est importante à connaître car chez l'un de nos opérés, la deuxième C.I.V. méconnue nécessitera une réintervention .

Dans ces deux derniers types de C.I.V., un obstacle très important est apporté au cours du sang .

En conséquence, la voie pulmonaire normale dans son trajet, peut être extrêmement réduite dans son débit du fait d'une C.I.V. restrictive mais également par l'existence d'une sténose pulmonaire ou sub-pulmonaire .

2°- Dans d'autres cas, le septum inter-ventriculaire est totalement fermé, la cavité ventriculaire droite est extrêmement réduite et exclue car il existe une atrésie de l'orifice de l'artère pulmonaire .

Rien ne passe par le ventricule droit et l'aorte fonctionne comme un tronc artériel solitaire, l'irrigation pulmonaire se faisant exclusivement par le canal artériel et les artères bronchiques.

3°- Une autre éventualité est représentée par les cas où il existe une transposition des gros vaisseaux

- L'artère pulmonaire peut alors être perméable et aboutir à une circulation pulmonaire trop importante . Dans ce type, une partie de la circulation systémique est assurée par l'artère pulmonaire où un canal artériel qui fonctionne de l'A.P. vers l'aorte .

Une coarctation aortique est parfois associée .

- L'artère pulmonaire peut être atrésiée ou sténosée, l'aorte naissant du ventricule droit .

Le sang doit en totalité franchir la C.I.V. et traverser le ventricule droit, avant d'être distribué par l'aorte hypoplasique qui nait du V.D. , à la fois à la circulation générale et à la circulation pulmonaire par la voie d'un canal artériel et des artères bronchiques .

La C.I.V. dans ces cas est en général large, et dans notre série , nous n'avons pas rencontré de C.I.V. restrictive de taille insuffisante, inférieure à celle de l'aorte, en cas d'A.T. avec T.G.V. comme en sont signalé ROSS, SOMMERVILLE dans leur expérience(144).

Ces conditions anatomiques et fonctionnelles différentes vont permettre la classification des A.T.

CLASSIFICATIONS

Historique : le premier essai de classification des A.T. appartient à KUHNE qui en 1906 distingue les A.T. sans transposition des A.T. avec transposition des gros vaisseaux.

- En 1914 , WIELAND reprend les vues de KUHNE et distingue des A.T. simples qui sont les A.T. sans T.G.V. et des A.T. compliquées qui correspondent aux A.T. avec T.G.V.

Cette conception est suivie également par BROWN en 1936 .

- En 1949 , BURCHELL et EDWARDS (47) après analyse anatomique de 45 cas proposent une classification basée sur l'existence ou non d'une T.G.V. définissant les types I et II d'une part et sur l'état de la voie pulmonaire définissant les sous-types a et b .

Classification de BURCHELL et EDWARDS 1949

. Type 1 = pas de T.V.G.

.. Type I a = { atrésie pulmonaire / septum inter-ventriculaire intact
.. Type IIb = sténose sous-pulmonaire

. Type II = T.G.V.

.. Type II a = sténose pulmonaire ou sous-pulmonaire
.. Type II b = pas de sténose sous-pulmonaire ou pulmonaire .

- En 1952 CHICHE (33) à partir de 74 protocoles anatomiques d'A.T. met l'accent sur les différents trajets veineux suivis par le sang pour aller aux poumons .

Retrouvant les 4 types de BURCHELL et EDWARDS, mais il simplifie cette classification anatomique en deux groupes selon la valeur fonctionnelle de la voie d'arrivée du sang aux poumons sans tenir compte du trajet suivi puisque cette dernière constituera évidemment le problème majeur de l'indication opératoire .

- En 1958, KEITH, ROWE et VLAD (161) modifient la classification de BURCHELL et EDWARDS .

Leurs études portent sur un ensemble de 115 protocoles anatomiques .

Ils distinguent toujours deux grands types d'A.T. selon l'existence ou non d'une T.G.V. mais individualisent 3 sous-types selon le degré de sténose pulmonaire et la taille de la C.I.V. facteur déterminant la valeur du flux pulmonaire .

Classification de BURCHELL et EDWARDS modifiée par KEITH, ROWE et VLAD (figure 1)

. Type I = pas de T.G.V.
  .. Type I a = atrésie pulmonaire
  .. Type I b = hypoplasie pulmonaire,petite C.I.V.
  .. Type I c = pas d'hypoplasie pulmonaire, large C.I.V.

. Type II = avec T.G.V.
  .. Type II a = atrésie pulmonaire
  .. Type II b = sténose pulmonaire ou sub-pulmonaire
  .. Type II c = grosse A.P.

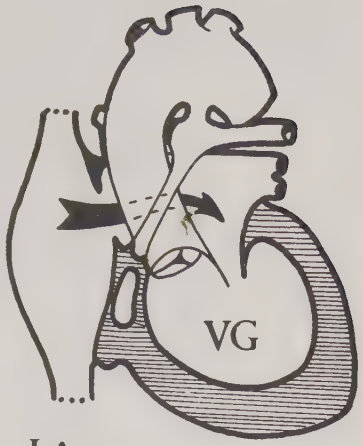
C'est cette dernière classification qui est le plus souvent utilisée actuellement .

L'on notera que par rapport à la classification de BURCHELL et EDWARDS :

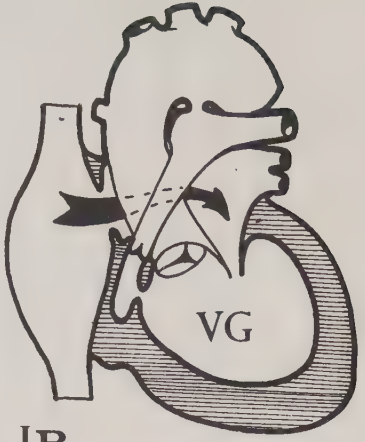
. le type II a de BURCHELL-EDWARDS devient II b
. le type II b de BURCHELL-EDWARDS devient II c
. le type I c et II a sont individualisés .

L'individualisation plus tardive de ces deux derniers s'explique en raison d'une plus grande rareté comme nous le verrons à l'étude des fréquences relatives des différents types d'A.T.

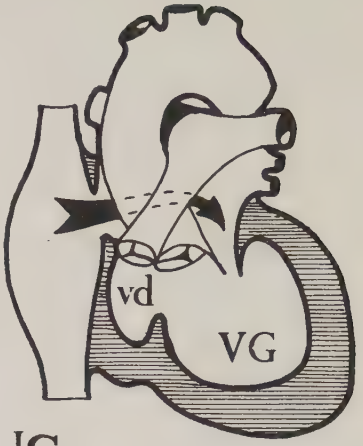
(voir figure 1, page suivante)



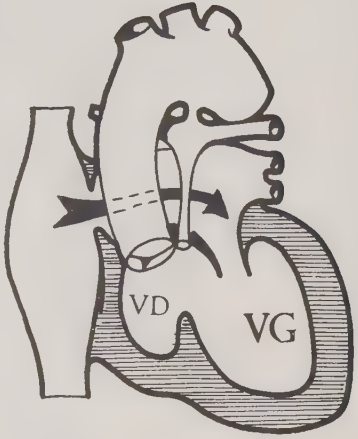
IA.



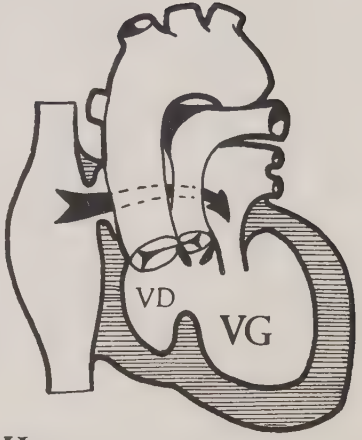
IB.



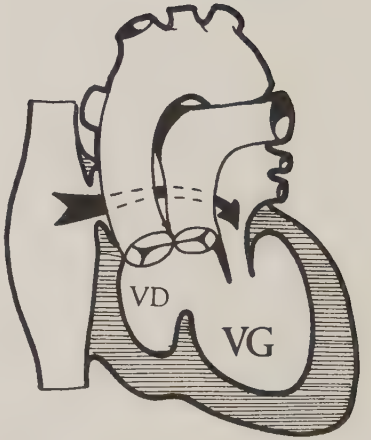
IC.



IIA.



IIB.



IIC.

Nous allons voir maintenant les principaux caractères de chacun de ces types ainsi définis .

A.T. SANS T.G.V.

Variété I a

Caractérisée par :

- une atrésie pulmonaire
- une absence virtuelle de V.D.
- absence de C.I.V.

L'atrésie pulmonaire peut être valvulaire (cas le plus fréquent) tronculaire ou valvulaire et tronculaire à la fois .

L'aorte est large .

Le septum interventriculaire est complètement fermé .

Le V.D. est réduit à une cavité virtuelle, simple repli d'endocarde caché dans la paroi droite du V.G.

Le canal artériel est constant , il représente la voie d'arrivée du sang veineux aux poumons .

Les artères bronchiques peuvent amener une certaine quantité de sang aux poumons mais leur valeur fonctionnelle est habituellement faible .

Variété I b

Caractérisée par :

- une sténose sub-pulmonaire avec hypoplasie pulmonaire fréquente,
- une petite C.I.V.

C'est le type le plus commun des A.T.

L'état de la voie pulmonaire constitue un des éléments anatomiques essentiels à considérer .

KEITH et ROW mentionnent que généralement la circonférence de l'orifice pulmonaire vaut le 1/3 de la circonférence aortique . Mais reste d'un calibre correct pour permettre un flux sanguin pulmonaire suffisant s'il n'existait pas d'obstacle sous-pulmonaire .

Les valves pulmonaires sont le plus souvent normales, dans quelques cas bicuspides (1 cas dans notre série) mais le plus souvent alors sans entraîner de sténose pulmonaire .

Le tronc et les branches de l'artère pulmonaire peuvent être plus ou moins hypoplasiques .

La valeur du rapport du diamètre de l'artère pulmonaire et de l'aorte constitue un élément important pour l'appréciation de l'état de la voie pulmonaire .

Une valeur égale ou supérieure à 75% de ce rapport, est considérée par le Pr. FONTAN comme favorable à une intervention réparatrice .

Le V.G. communique au moyen d'une C.I.V. étroite avec un petit ventricule droit .

Ce dernier est situé obliquement et occupe la partie droite supé - rieure de la masse ventriculaire .

Il comprend deux compartiments correspondant l'un supérieur à la chambre de chasse, l'autre, inférieur, à un chenal plus ou moins étroit .

L'extrémité supérieure de cette cavité s'ouvre dans l'artère pulmonaire .

Ce V.D. hypoplasique sert surtout de voie de passage mais peut être le siège d'une activité fonctionnelle non négligeable .

La C.I.V. est toujours petite, 5 mm de diamètre, en moyenne, le plus souvent bordée de muscles parfois doubles comme nous l'avons signalé dans l'un de nos cas .

Quoi qu'il en soit, elle constitue le principal obstacle pour le flux sanguin qui va du V.G. vers les poumons .

Il existe un canal artériel dans 25% des cas environ .

Variété I c

Caractérisée par :

- une absence d'hypoplasie pulmonaire,
- une C.I.V. large s'ouvrant dans la chambre de chasse du V.D.

L'A.P. et l'aorte sont sensiblement de même calibre .

La C.I.V. est plus large que dans le cas précédent, et située sous les valves aortiques et en avant des valves mitrales, elle fait communiquer largement le ventricule G avec la cavité ventriculaire droite et permet au flux sanguin venant du V.G. de parvenir aux poumons sans rencontrer d'obstacle .

A.T. AVEC T.G.V.

Variété II a

Caractérisée par :

- une atrésie de l'A.P.
- une aorte naissant du V.D.

L'atrésie de l'artère pulmonaire intéresse l'orifice et le tronc jusqu'à sa bifurcation .

Le V.D. qui apparaît comme un diverticule du ventricule gauche, communique avec ce dernier par une C.I.V. large .

La circulation pulmonaire est assurée par un canal artériel et plus accessoirement par les vaisseaux bronchiques .

Les anomalies associées sont fréquentes :

. dextrocardie
. veine cave supérieure gauche
. juxtaposition gauche des auricules .

Variété II b

Caractérisée par :

- une sténose pulmonaire ou sub-pulmonaire
- l'aorte naît du V.D.
- l'A.P. nait du V.G.

comme dans tous les cas d'A.T. , il existe un large orifice mitral qui conduit dans une large cavité ventriculaire gauche .

Il existe une cavité ventriculaire droite réduite qui apparaît comme un diverticule du ventricule gauche .

Entre ces deux cavités ventriculaires existent deux bandes musculaires .

. L'une est située le long de la paroi postérieure de la partie ventriculaire du cœur, en haut elle se situe immédiatement à droite de l'orifice pulmonaire transposé et s'étend vers le bas obliquement vers la droite pour se terminer dans la paroi postérieure de la petite cavité ventriculaire droite . Cette bande musculaire représente la crête supra-ventriculaire et par sa présence contribue à diviser la partie ventriculaire du cœur en deux cavités .

. La seconde bande musculaire est disposée verticalement s'étendant vers le haut à partir de la paroi droite de la partie ventriculaire du cœur . Cette bande musculaire représente peut-être la partie musculaire du septum interventriculaire, et contribue largement à la division de la région ventriculaire en une large et une petite chambre . Son bord supérieur est libre et les deux chambres communiquent au-dessus d'elle .

Le tronc de l'artère pulmonaire naît en arrière et habituellement à gauche de l'aorte à partir du V.G.,

Son orifice est extrêmement proche de la valve antérieure de l'orifice mitral qui est situé à gauche de la région sous-pulmonaire .

L'aorte est de calibre normal et naît soit complètement du V.D. , soit au-dessus de la C.I.V. à partir de chacun des deux ventricules.

Le tronc de l'A.P. est souvent de calibre normal, mais il peut être réduit.

Une sténose peut exister au niveau des valves ou au niveau du tronc.

En général, elle est sous-pulmonaire.

Immédiatement en avant et au-dessous de l'orifice pulmonaire, la valve mitrale droite se réunit à l'extrémité supérieure de la crête supra-ventriculaire.

Entre ces deux structures siège le chenal sous-pulmonaire, ce chenal est encore rétréci par un pont de tissu fibreux qui s'étend entre la valve antérieure de la mitrale et la crête supra-ventriculaire encerclant le chenal sous-pulmonaire.

Ce chenal est ainsi formé par :

- en arrière, la paroi postérieure ventriculaire,
- à droite, la crête supra-ventriculaire,
- à gauche, la valve mitrale,
- en avant le pont fibreux entre valve mitrale et crête supra-ventriculaire.

Le sang, pour passer dans le tronc pulmonaire, doit donc traverser ce chenal étroit qui constitue une véritable sténose sous-pulmonaire.

Variété II C

Caractérisée par :

- une grosse artère pulmonaire,
- les malformations de ce type sont assez semblables aux cas précédents, en dehors de l'état de la voie pulmonaire.

Dans le type II c, l'artère pulmonaire naît postérieurement à l'aorte, comme dans le type II b, mais il n'y a pas de sténose pulmonaire ou sous-pulmonaire. Le diamètre de l'artère pulmonaire est 2 à 4 fois celui de l'aorte. Cette variété est rare.

Dans ce type d'A.T., une coarctation de l'aorte est assez fréquente, l'association à une dextrocardie a été décrite : Gérardo POLANCO et Albert POWELL (130) avec une coarctation de siège atypique au-dessus de l'artère sous-clavière.

La connaissance de cette classification à la fois anatomique et fonctionnelle est très précieuse car elle permet de comprendre des conditions hémodynamiques différentes réalisées par chaque type d'où des pronostics et une thérapeutique différente .

De nouvelles classifications ont été proposées depuis .

- En 1968 PAUL ajoute un troisième groupe où l'A.T. est associé à une C.I.V. et à une inversion ventriculaire , c'est-à-dire à une L transposition . Mais il ne tient pas compte du situs viscéro-auriculaire et du fait qu'à chaque type de situs solitus ou inversus peut correspondre un type de boucle bulbo-ventriculaire (en D ou L) et une morphologie particulière du conotroncus (transposition des gros vaisseaux, sténose pulmonaire infundibulaire ou tronc artériel commun) .

La classification récemment proposée par MUNOZ ARMAS et ANSELMI (123) remédie à ce dernier point et tient compte de toutes les associations théoriques possibles .

(voir tableau page suivante)

Situs solitus Cœur normalement situé ou dextroversion	avec inversion ventriculaire	A) Relation normale des G.V. - atrésie pulmonaire - sténose pulmonaire valvulaire ou infundibulaire - sans sténose pulmonaire
Situs inversus dextrocardie en miroir ou levoversion	sans inversion ventriculaire	B) Transposition des gros vaisseaux - atrésie pulmonaire - sténose pulmonaire valvulaire ou infundibulaire - sans sténose pulmonaire
		C) Tronc commun - avec présence de vaisseaux pulmonaires - sans vaisseau pulmonaire

- En 1976

ANDERSON propose un concept permettant une approche nouvelle de l'atrésie tricuspidienne .

Il analyse pour chaque cas les différents éléments anatomiques et leur rapport, caractérisant ainsi chaque cas A.T. de façon très précise et écartant l'arbitraire de toute classification .

Tenant compte de toutes les éventualités connues ou théoriques et s'appuyant sur des données embryologiques, ANDERSON substitue :

. au terme arbitraire d'A.T. celui d'atrésie de l'orifice auriculo-ventriculaire droit .
. au terme de ventricule gauche celui de ventricule primitif .
. au terme de ventricule droit, celui de chambre de chasse .
. au terme de C.I.V. ,celui de Foramen bulbo-ventriculaire .

CONCEPT D'ANDERSON

- Rapport oreillette-ventricule
  - . juxtaposition des auricules

- Concordance auriculo-ventriculaire
  - . concordance
  - . non concordance

- Orifice auriculo-ventriculaire droit
  - . imperforé
  - . absent

- Relation ventriculo-artérielle
  - . normale
  - . transposition

- Sténose artérielle
  - . Foramen bulbo-ventriculaire restrictif
  - . Sténose pulmonaire
  - . Sténose aortique

- Abouchement veineux
  - . veine pulmonaire
  - . veine cave

Ce concept permet l'analyse complète d'un cas d'A.T. quel qu'il soit en se fondant sur les constatations observées dans ce cas .

En raison de ces caractères positifs complets et rationnels c'est ce concept que nous utilisons actuellement pour définir nos cas d'A.T. en vue de l'indication des techniques chirurgicales .

FREQUENCE DE L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Dans le cadre des cardiopathies congénitales, l'A.T. constitue une affection rare (un cas pour 5000 naissances - GARNIER et KEIT de Toronto) .

Un des premiers cas publié semble être celui de SIEVEKING en 1824 .

KUHNE en 1865 publie le schéma détaillé des lésions anatomiques d'une A.T. de type I b .

MAUD Abbott en 1936 observe 21 cas d'A.T. sur 1000 cardiopathies congénitales .

En 1938 , GIBSON et CLIFTON , 1 cas sur 105 cardiopathies .

En 1946 , 34 cas d'atrésie tricuspidienne sont relevés dans les diverses publications .

En 1949, JESSE, EDWARDS et BURCHELL relèvent 3 cas sur 140 cardiopathies congénitales .

En 1952, CHICHE (clinique des enfants malades et service du Pr. SOULIE) relève 17 cas sur 700 cardiopathies congénitales .

La fréquence de l'A.T. par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales se situe entre 2 et 2,5 % ,mais cette fréquence est diversement appréciée selon les séries, selon que les statistiques soient calculées à partir des cas cliniques ou à partir des cas anatomiques .

Fréquence clinique

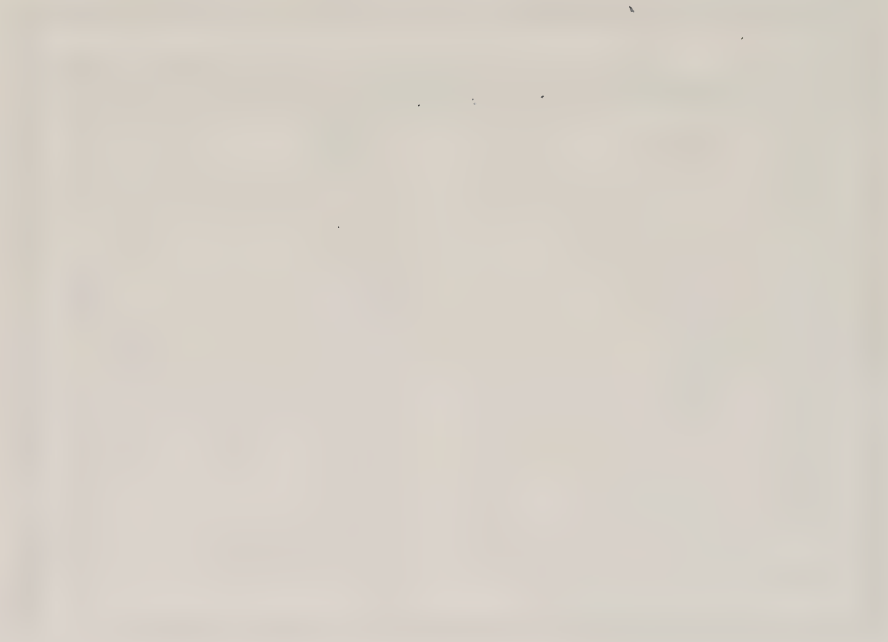
Année	Auteurs	Lieu	Nombre de cas	Pourcentage
1952	Soulié	Paris	13/700	1,9 %
1953	Campbell	Londres	31/670	4,6 %
1964	Keith	Toronto	132/6647	2 %
1964	Storstein	Oslo	3/1000	0,3 %
1967	Espino Vela	Mexico	50/2500	2 %
1972	Munoz Armas	Caracas	40/2500	1,6 %
1972	Nadas	Boston	115/10624	1,1 %
1973	Etude actuelle	Québec	11/520	2,1 %

Les statistiques anatomiques donnent en général des chiffres plus élevés que les statistiques cliniques .

Fréquences à l'autopsie

Année	Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
1937	Abbott	21/1000	2,1 %
1949	Edwards	4/212	1,9 %
1954	Keith	29/574	5 %
1970	Muir	3/411	0,73 %
1971	Svane	7/394	1,78 %
1972	Nadas	29/1017	3 %
1973	Etude actuelle	7/49	14,2 %

La fréquence des différentes variétés a été résumée par KEITH ROW et VLAD à partir de 119 cas anatomiques .



Fréquence des différents types d' A.T.
selon KERTH ROW et VLAD

	Type I - 70,5 %	
I a 12 %	I b 76 %	I c 12 %
	Type II - 29,5 %	
II a 10 %	II b 29 %	II c 61 %

Fréquence selon le débit pulmonaire

- augmenté ..... 38 %
- diminué ..... 62 %

ETUDE CLINIQUE DES A.T.

PRINCIPAUX CARACTERES CLINIQUES

Du point de vue clinique, il est nécessaire d'opposer les A.T. avec diminution du flux pulmonaire qui se révèlent par une cyanose importante, mais sans signe d'insuffisance cardiaque , aux A.T. avec flux pulmonaire augmenté ou au contraire la cyanose est discrète ou absente et qui se révèlent par des signes d'insuffisance cardiaque .

Nous étudierons tout d'abord les A.T. avec diminution du flux pulmonaire qui représentent 62% des A.T.

A.T. AVEC DIMINUTION DU FLUX PULMONAIRE

La cyanose .

Dans la plupart des cas, la cyanose est très précoce dans son apparition, elle se manifeste dès les premiers jours de la vie .

Il s'agit le plus souvent d'une cyanose intense avec coloration marquée des téguments .

Elle s'accompagne de polyglobulie et d'hippocratisme digital (parfois rencontrés dès l'âge de deux ou trois mois, constants à partir de deux ans) .

Cette intensité de la cyanose est soulignée parfois par l'existence de paroxysme d'anoxémie cérébrale avec convulsion ou syncope .

Dans ces formes très cyanogènes, l'incapacité à l'effort, lorsqu'elle peut être étudiée chez des enfants pour la plupart très jeunes, est extrêmement marquée .

Le signe de l'accroupissement est très fréquent (CHICHE et METIANU) (33) .

Dans certains cas, la cyanose n'apparaît au début que sous forme d'accès lors des tétées ou spontanément, puis les crises deviennent de plus en plus fréquentes et l'on note bientôt l'installation d'une cyanose évidente au niveau des ongles ou des muqueuses .

La dyspnée .

Est un symptôme constant . Elle s'aggrave avec l'effort et l'alimentation en particulier chez le nourrisson au cours de la tétée .

Le retard staturo-pondéral.

Est également fréquent plus ou moins important, le poids et la taille sont en règle inférieurs à ceux d'enfants du même âge.

Le retard psychique peut être considérable de même que le retard de la marche .

Les signes de stase veineuse.

sont assez rares et difficiles à mettre en évidence, essentiellement représentés par l'hépatomégalie , parfois le reflux hépato-jugulaire .Ce dernier lorsqu'il est pulsatile traduirait pour TAUSSIG une petite C.I.A. restrictive .

L'examen cardiaque .

outre sa difficulté, il n'apporte que des signes d'interprétation difficile .

La palpation perçoit quelquefois un thrill systolique dans la région latéro-sternale gauche .

Habituellement, il existe un souffle systolique rude, intense, dont le maximum se situe au 3e et 4ème espaces intercostal gauche , mais dont le mode de production est discutable .

AT AVEC AUGMENTATION DU DEBIT PULMONAIRE

L'association d'une A.T. avec débit pulmonaire augmenté est plus rare et ne représente que 38% des A.T.

Sur le plan clinique, il faut distinguer les A.T.sans T.G.V. des A.T. avec T.G.V. car l'évolution et le pronostic en sont différents .

A.T. sans T.G.V. avec augmentation du débit pulmonaire .

La cyanose :

En raison d'une augmentation du débit pulmonaire, la cyanose est modérée (80% des cas), ou absente (20% des cas) .

Une légère cyanose est donc en règle notée parfois avant l'âge de deux mois , le plus souvent après 6 mois .

L'examen cardiaque .

La palpation révèle un thrill systolique para-sternal gauche .

A l'auscultation on note :

- un souffle systolique, holo-systolique ou plus bref mais débutant avec le premier bruit, maximum au milieu du bord gauche du sternum d'intensité 3 à 5/6 .
- un souffle diastolique est entendu à la pointe dans un peu moins de la moitié des cas .
- un dédoublement serré du second bruit dans tous les cas, avec une composante pulmonaire augmentée, une fois sur deux .
- des signes d'insuffisance cardiaque congestive existent presque toujours (80% des cas) , en règle modérée, ils apparaissent le plus souvent (70% des cas) avant l'âge de deux mois .

Il s'agit de :

. dyspnée,
. tachypnée,
. tachycardie,
. hépatomégalie .

Les signes qui permettent d'affirmer l'augmentation du débit pulmonaire sont essentiellement radiologiques et se traduisent par une augmentation de la vascularisation pulmonaire et une congestion des veines pulmonaires, nous y reviendrons à l'étude radiologique .

Evolution du tableau clinique

L'évolution du tableau clinique peut se faire dans deux sens différents dont la fréquence relative est difficile à apprécier .

- Première possibilité (30% des cas) le débit pulmonaire reste augmenté et l'insuffisance cardiaque congestive va s'aggraver, l'évolution sera marquée par des épisodes d'insuffisance cardiaque sévère qui répondront de plus en plus mal au traitement médical .

- Deuxième possibilité (70% des cas) . On assiste à une diminution du débit pulmonaire comme en témoigne l'augmentation de la cyanose et les modifications observées sur l'état de la vascularisation pulmonaire lors des radiographies successives .

On rejoint alors le tableau d'A.T. avec diminution du flux pulmonaire, et si le flux pulmonaire continuant à diminuer, la cyanose et la gêne respiratoire deviennent trop importantes, une intervention chirurgicale visant à augmenter le débit pulmonaire pourra être envisagée .

La nature des modifications hémodynamiques responsables de ce dernier type d'évolution a fait l'objet de plusieurs travaux sur lesquels nous reviendrons lors de l'étude de l'évolution naturelle .

A.T. avec T.G.V. et augmentation du débit pulmonaire

Dans le cadre des A.T. avec transposition des gros vaisseaux, l'augmentation du débit pulmonaire est l'éventualité la plus fréquente (61% des A.T. avec T.G.V.) .

Le tableau clinique :

La cyanose

Une légère cyanose est notée dans tous les cas et avant trois mois .

L'examen cardiaque :

Révèle un thrill systolique dans la région para-sternale gauche ,

et à l'auscultation :

- un souffle holo-systolique au bord supérieur gauche du sternum, d'intensité 2 à 3/6,
- un souffle diastolique bref et d'intensité faible perçu dans 30% des cas environ au bord inférieur gauche du sternum ,
- le deuxième bruit peut être dédoublé ou non . Un dédoublement serré est noté dans 30% des cas .

Les pouls fémoraux sont considérés comme normaux dans 30% des cas et faibles dans 60% des cas .

Dans ces derniers, la pression artérielle aux membres inférieurs mesurée selon la méthode de Flush est inférieure d'au moins 20 mm de mercure à celle mesurée aux membres supérieurs .

L'évolution du tableau clinique .

est marquée ici par l'aggravation de l'insuffisance cardiaque congestive aboutissant rapidement au décès .

DICK, FYLER et NADAS (41) dans leur étude de l'évolution clinique de 101 cas, rapportent 4 cas d'A.T. avec transposition ayant présenté dans leur évolution une diminution du flux pulmonaire semblable à celle observée dans les A.T. sans transposition. le délai des modifications hémodynamiques étant seulement plus long .

PRINCIPAUX CARACTERES RADIOLOGIQUES DES ATRESIES TRICUSPIDIENNES

ETUDE RADIOGRAPHIQUE

A - LA SILHOUETTE CARDIAQUE

Les dimensions : le cœur est dans la limite de la normale dans les formes avec débit pulmonaire diminué .

Au contraire, une cardiomégalie est fréquente en cas d'augmentation du flux pulmonaire .

- L'aspect :

De face :

La silhouette cardiaque présente une forme ovoïde assez régulière avec un grand axe oblique à gauche et en bas, cet aspect ovalaire est dû à la dilatation de l'O.D. en haut et à droite et à celle du V.G. en bas et à gauche .

L'arc moyen gauche est fortement concave du fait de l'absence de saillie de l'infundibulum , l'ombre que projette la chambre de chasse fait défaut de sorte que la rencontre de l'aorte descendante et de l'arc inférieur se projette sous l'aspect d'une concavité accentuée , assez voisine de celle de la tétralogie de Fallot, sans réaliser toutefois le "coup de hache" .

L'arc inférieur gauche est bien dessiné, fortement convexe, la pointe légèrement relevée et traduit l'augmentation du volume ventriculaire gauche .

Un excellent signe de H.V.G. est constitué par la hauteur du point où l'arc inférieur ventriculaire gauche prend naissance, sa hauteur par rapport au diaphragme est toujours importante et notablement plus grande que dans la tétralogie de Fallot, de sorte que l'aspect de ces gros ventricules gauches en lévo-rotation est bien différent de la silhouette des arcs inférieurs qu'entraînent les hypertrophies ventriculaires droites en dextrorotation . Dans ce dernier cas , l'arc inférieur prend son origine plus basse, la pointe est plus aiguë, moins ronde, la corde de l'arc ventriculaire moins longue .

Le bord droit .

La dilatation auriculaire droite se traduit à la partie supérieure de la silhouette cardiaque sous forme d'une saillie en quartier de lune à limite externe bien dessinée .

Tantôt ce débord droit est limité par une ligne régulièrement circulaire qui part de l'origine des gros vaisseaux et aboutit au diaphragme .

Tantôt cette limite est interrompue par une indentation pointue vers la gauche , qui la coupe en deux arcs de rayon différent .

Cette indentation est très particulière lorsqu'elle est bas située, elle correspond alors à la saillie d'un auricule droit .

Le pédicule est toujours étroit ou normal .

plus étroit en cas de T.G.V. associé .

- en O.A.G.

On note l'hypertrophie du V.G.

La masse ventriculaire gauche se prolonge loin en arrière et son bord postérieur décrivant un hémicercle régulier masque l'ombre rachidienne ,

Et surtout, l'hypoplasie du V.D.

On note l'absence de saillie en avant des cavités droites, mais encore le fait que l'ombre de ces cavités ne dépasse pas la tangente menée verticalement aux bords antérieurs de l'aorte .

Ce signe d'appréciation difficile est rarement évident .

La saillie de l'oreillette droite vient souvent se profiler à la partie haute du bord antérieur de la silhouette cardiaque de sorte que ce n'est qu'à sa partie inférieure que le retrait vers l'ombre rachidienne de la silhouette cardiaque vient signer l'hypoplasie ou l'absence de V.D.

- en O.A.D.

L'oreillette droite dilatée peut se voir sous forme d' une ombre ovoïde bombant vers l 'arrière à la partie inférieure du bord postérieur de la silhouette cardiaque .

Elle se distingue des dilatations auriculaires gauches par le fait qu'elle ne refoule ni ne déforme l'œsophage opacifié .

Mais une augmentation de l'O.G. peut se rencontrer dans les formes avec débit pulmonaire très augmenté .

- En transverse :

Il existe un espace clair rétro-sternal au-devant de la silhouette cardiaque .

Le pédicule est élargi en cas de T.G.V.

Au total :

L'association de signe de dilatation auriculaire , d'hypoplasie du V.D. et d'hypertrophie du V.G. constituent un ensemble assez caractéristique , mais de nombreuses variations sont possibles, ce qui était prévisible compte-tenu de l'existence de formes anatomiques différentes .

M.H. WITTENBORG , E.B.D. NEUHAUSER, W.H. SPRUNT (160) en 1951 distinguent trois aspects radiologiques de la silhouette cardiaque en cas d'A.T. :

1- un aspect dit caractéristique d'A.T. décrit par TAUSSIG et que nous avons pris pour schéma .

2- un aspect "de cœur en sabot de l'A.T." qui est pratiquement identique à celui réalisé par un fallot et dont nous avons vu les principaux caractères .

3- un aspect de "cœur en sabot" avec dextrocardie qui réalise l'image en miroir de la précédente .

La fréquence relative de ces différents aspects appréciés sur un trop petit nombre révèle que l'aspect le plus caractéristique est le moins souvent rencontré .

D'autre part, il faut signaler :

- que l'aspect du pédicule sera bien sûr modifié dans les formes avec T.G.V.,
- que dans les formes avec débit pulmonaire augmenté, il existe une cardiomégalie plus considérable en plus des modifications de la vascularisation pulmonaire .

B - ETUDE DE LA CIRCULATION PULMONAIRE

1° - Le plus souvent ,
Il existe des signes très nets de déficit avec hyperclarté des deux champs pulmonaires .

En ce qui concerne les branches de l'artère pulmonaire, la même variabilité que dans la tétralogie de Fallot existe .

- Tantôt ses branches sont nettes, bien visibles, de calibre à peine réduit,
- Tantôt elles sont grêles, fines et parfois même les hiles paraissent déshabités .

C'est dans de tels cas que l'absence ou la taille très réduite de l'artère pulmonaire gauche ont pour résultat l'existence d'un signe de la fenêtre particulièrement évident .

2°- On peut noter des opacités nuageuses en général, localisées aux régions para-hilaires ou à la région inter-cleido-hilaire droite, faites d'un fin réseau où aucune branche vasculaire ne peut être délimitée et qui , semblables à celles décrites dans la tétralogie de Fallot . SOULIE , CHICHE , VOCI (150) indiquent une circulation collatérale active à point de départ des vaisseaux bronchiques .

3°- Enfin il peut s'agir d'images de type congestif, anormalement intenses et diffuses, d'aspect œdémateux localisé ou généralisé indiquant une

- circulation pulmonaire intense,

- congestion veineuse pulmonaire .

Ces aspects sont associés, en règle, à une cardiomégalie importante.

ANGIOCARDIOGRAPHIE

La valeur de l'angiographie est fondamentale tant pour le diagnostic d'A.T. qui est le plus souvent établi par cette dernière que pour les renseignements qu'elle apporte sur le degré des différentes anomalies associées, renseignements indispensables pour la discussion des indications chirurgicales .

I - DIAGNOSTIC ANGIOGRAPHIQUE DE L'A.T.

L'injection est réalisée dans l'O.D. par voie fémorale per-cutanée .

L'absence d'orifice tricuspidien est toujours associé à un trouble du développement du V.D. qui se traduit par une modification de l'aspect angiocardiographique aisément dépistée et quasi-pathognomonique de l'A.T.

Sur les premiers clichés , l'absence de passage dans le V.D. est constante et se traduit par une lacune, une encoche claire au-dessous de l'oreillette droite opacifiée ou à sa gauche, cette encoche claire est surplombée par le V.G. rapidement injecté, de sorte que sur les clichés le bord inférieur du cœur dessine une image en "^" avec une courbe droite donnée par l'oreillette droite, une courbe gauche donnée par le V.G. et entre ces deux arcs, une rainure ou "fenêtre claire" . Cet aspect s'oppose à l'aspect normal de la région inférieure de la silhouette cardiaque sur une angiographie de face obtenue lorsque les 3 cavités O.D., chambre de remplissage du V.D. et V.G. sont opacifiées , réalisant alors une opacité continue, interrompue seulement par l'image des valves tricuspides entre O.D. et V.D. et la partie haute du septum interventriculaire .

Cet aspect dit de "fenêtre claire" est tout à fait caractéristique d'A.T. encore qu'exceptionnellement il puisse se rencontrer en cas de sténose congénitale sévère .

Sur les clichés ultérieurs , contemporains ou postérieurs à la visualisation du V.G., différents types d'images peuvent être rencontrés .

Dans certains cas, la suite de la série angiographique n'apporte aucune image de la visualisation du V.D.

Les images déficitaires précédemment décrites se retrouvent sur tous les clichés, aussi bien de face qu'en O.A.G. et cette incidence apparaît très propice pour objectiver l'absence d'image ventriculaire droite (cooley) .

Dans les autres cas, une opacification tardive ventriculaire droite apparaît .

Lorsque la cavité ventriculaire est petite, la cavité rudimentaire est située près de la base du cœur et ne s'étend pas jusqu'au diaphragme, dans ce cas encore la fenètre ventriculaire droite sera visible sur tous les clichés .

Lorsqu'il existe un shunt interventriculaire important, la cavité ventriculaire droite, bien que toujours incomplètement développée, peut être assez grande pour que son image atteigne la surface diaphragmatique du cœur . Lorsque cette cavité devient opacifiée, la lumière entre O.D. et V.G. va se trouver comblée, cependant , comme le V.D. est la dernière cavité opacifiée , les films précoces .éalisés lorsque seuls O.D. et V.G. sont opacifiés, montreront l'aspect caractéristique permettant le diagnostic d'A.T.

II - RENSEIGNEMENTS INDISPENSABLES APPORTES PAR L'ETUDE ANGIOGRAPHIQUE

L'oreillette droite :

L'opacification de l'O.D. permet :

- de préciser les caractères anatomiques et fonctionnels de cette cavité,
  - . situation,
  - . degré de dilatation,
  - . contractilité.
- de juger de l'importance du reflux du produit opaque dans la veine cave supérieure, la veine cave inférieure, les veines sus-hépatiques ,
- de dépister une juxtaposition des auricules qui se rencontrent volontiers dans les formes avec T.G.V.

La C.I.A.

L'image de la C.I.A. est constante mais selon sa taille, c'est plus ou moins rapidement que se fait la visualisation de l'O.G.

Les ventricules :

Ventricule primitif .

- l'étude du ventricule gauche, plus correctement considéré comme ventricule primitif ,porte sur son volume, l'épaisseur de ses parois, mais surtout sur l'aspect dynamique . La fonction ventriculaire gauche doit faire l'objet d'une évaluation rigoureuse .
  Une fonction ventriculaire gauche normale constitue en effet une condition indispensable pour l'indication d'une éventuelle réparation .

- le ventricule droit, lorsqu'il existe une C.I.V., la visualisation du ventricule droit permet d'apprécier sa taille, sa valeur fonctionnelle éventuelle, de rechercher l'existence d'une sténose pulmonaire unfundibulaire .

Les gros vaisseaux :

L'opacification des gros vaisseaux permet :

- de préciser leur relation appréciée au mieux sur les incidences de profil ,
  - . normale,
  - . transposition,
  - . malposition ,
- d'apprécier le degré d'une éventuelle hypoplasie de la voie pulmonaire, en évaluant les diamètres respectifs de l'artère pulmonaire et de l'aorte, la valeur des rapports des diamètres de l'artère pulmonaire et de l'aorte étant comme nous l'avons vu, du plus grand intérêt .

L'angiographie permet enfin :

- de préciser le situs,
- de rechercher une anomalie associée et plus particulièrement
  - . une anomalie du retour veineux pulmonaire,
  - . une anomalie du retour veineux systémique,
  - . une insuffisance mitrale décelable lors de l'injection dans le V.G.

III - HEMODYNAMIQUE

En dehors de l'angiographie qu'il permet, le cathétérisme apporte un certain nombre de renseignements également indispensables .

L'étude a pour objectifs principaux : la fonction ventriculaire gauche d'une part, et l'étude hémodynamique artérielle

pulmonaire d'autre part, ces deux éléments tenant une place de choix pour l'indication à une réparation .

La fonction ventriculaire gauche.

Elle doit être appréciée de façon rigoureuse car l' on connaît les risques de détérioration de cette fonction en raison de la surcharge volumétrique du ventricule gauche réalisée par des conditions anatomiques particulières aux A.T. mais également créée dans certains cas par des anastomoses chirurgicales systémo-pulmonaires utilisées comme traitement palliatif .

Les principaux critères utilisés pour apprécier la qualité de la fonction ventriculaire gauche sont :

- la pression télédiastolique
- la fraction d'éjection
- la contractilité .

L'étude de la circulation pulmonaire .

Est également très importante à considérer .

Le cathétérisme de l'artère pulmonaire peut présenter de très grandes difficultés du fait de la présence de sténoses sous-pulmonaires .

La voie d'un canal artériel ou celle d'une anastomose systémo-pulmonaire créées chirurgicalement peuvent rendre de grands services pour atteindre cette artère pulmonaire .

Dans certains cas, l'étude ne pourra être faite qu'en per opératoire .

On étudiera la pression artérielle pulmonaire moyenne.

Les résistances artérielles pulmonaires .

L'augmentation des résistances pulmonaires supérieures à 4 unités par m^2 constitue comme nous le verrons une contre-indication à la chirurgie réparatrice .

L'élévation de ces résistances artérielles pulmonaires peut être secondaire à un shunt systémo-pulmonaire .

Certains renseignements sont également très utiles .

- les pressions intra-cavitaires, dépistant un gradient O.D. - O.G.
- l'oxymétrie permettant de calculer les débits pulmonaires systémiques et leur rapport.
- les résistances systémiques .

De l'ensemble de ces données confrontées à la situation clinique et anatomique, on décidera de l'attitude thérapeutique .

ELECTROCARDIOGRAPHIE

L'électrocardiogramme présente une importance considérable dans le diagnostic des A.T.

HISTORIQUE

C'est MONCKEBERG qui le premier, rapporta l'électrocardiogramme d'un cas d'A.T. en 1923, mais il n'utilisait qu'une dérivation des membres et ses conclusions furent : électrocardiogramme normal .

En 1929 RIHL, TERPLAN et WEISS publient l'électrocardiogramme d'un cas d'A.T. de type 1 b réalisé dans les 3 dérivations standards, ils montrent une déviation de l'axe électrique vers la gauche .

Déjà RIHL signalait la possibilité de la valeur diagnostique d'une telle déviation .

En 1936, TAUSSIG en fonction des cas précédemment rapportés et de deux cas personnels, conclut que la découverte d'une déviation axiale G à l'électrocardiogramme d'un patient porteur d'une cardiopathie congénitale cyanogène est de la plus grande valeur diagnostique, et en fait un élément de sa triade diagnostic .

En 1949, BURCHELL et EDWARDS (47) concluront que l'existence d'une déviation axiale gauche chez un patient cyanosé constituait un élément important du diagnostic d'A.T., cette déviation n'était pas toujours présente et donc non nécessaire au diagnostic .

Depuis, de nombreux travaux ont été consacrés à l'E.C.G. des A.T., DONZELO, DURANT, METIANU , VLAD, KREUTZER .

Nous résumerons ici l'essentiel de leurs constatations en rappelant auparavant les critères d'analyse des tracés .

Nous considèrerons :

- qu'il y a une déviation axiale gauche quand l'axe électrique tombe entre 0 et -90°,
- que l'axe est normal entre + 1 et + 90°
- que l'axe est droit entre + 91 et - 91° .

L'électrodiagnostic de l'hypertrophie ventriculaire ou auriculaire seront définis selon les critères de NADAS .

L' ONDE P.

D'après ZUCHERMAN, CISNERO et NOVELO, les modifications de l'onde P consistent dans le haut voltage en D_1 , D_2, VF avec augmentation de sa durée, dans son aspect en ogive haute accuminée, enfin dans sa prédominance positive en D_1 et tendance de son axe à la déviation gauche .

GAMBOAS sur 37 cas, retrouve ces mêmes caractères .

Les ondes P sont pointues dans les dérivations 1 et 2 dans tous les cas et dépassent 2,5 mm de hauteur dans 86% des cas.

Un aspect bifide est observé dans 81% des cas avec un premier pic supérieur au second dans tous les exemples .

Du à l'hypertrophie bi auriculaire, avec prépondérance de l'O.D. cet aspect caractéristique peut être considéré comme l'onde P tricuspidale et représente l' onde P mitrale en miroir .

L'AXE ELECTRIQUE DANS LE PLAN FRONTAL

Le fait essentiel est l'existence d'une déviation gauche de l'axe électrique .

- DONZELOT et ses coll.: montrent sur 21 cas que l'axe électrique est situé dans la plupart des cas entre -30 et -90° .
- Sur les 20 cas de CHICHE (33) où l'E.C.G. a pu être réalisé, 9 fois l'axe est situé entre 0 et -90° .
- Sur les 37 cas de GAMBOA (69) il existe une déviation gauche dans 81% des cas .
- Sur les 15 cas de KREUTZER (99) l'axe électrique était entre 0 et 90° dans 12 cas, normal dans 2 et dévié à droite dans 1.
- Sur les 90 cas de J.SULIVAN 86% d'axe gauche .
- Sur l'étude de l'institut cardiologique de Mexico portant sur 43 cas, 89% d'axe gauche .

La valeur fondamentale de la déviation gauche de l'axe électrique n'est en p.atique nullement restreinte par l'existence d'exception .

L'absence de déviation axiale gauche ne peut éliminer le diagnostic d'A.T.

L'AXE ELECTRIQUE DANS LE PLAN HORIZONTAL :

Il varie entre -10 et -60° dans les cas de GAMBOAS si on élimine les deux cas d'A.T. de type II c où existait une déviation axiale frontale droite à +115 et +150° et où l'axe horizontal était respectivement - 120 et -130° .

LES DERIVATIONS PRECORDIALES

Elles montrent une progression de QRS de type adulte dans 88% des cas de GAMBOAS et FYLER, et dans les cas restants un aspect rS de V_1 à V_6 .

Les critères d'hypertrophie ventriculaire proposés par NADAS sont remplis dans 85% des cas, et un aspect de surcharge en V_6 est noté dans 81% des cas .

L'étude électrocardiographique amène quelques commentaires sur la déviation axiale gauche .

1°- Dans les A.T. avec débit pulmonaire réduit qui représentent 73% des cas étudiés, l'axe QRS est dévié à gauche sauf dans un cas, le complexe QRS présente une progression de type adulte sauf dans 3 cas .

Selon GOLBERGER (1950), la déviation à gauche était liée à la position horizontale du cœur .

L'absence de masse ventriculaire droite pourrait expliquer cette déviation compte tenu que l'hypertrophie ventriculaire gauche des A.T. va encore l'amplifier, cependant la déviation axiale gauche n'est pas totalement expliquée par l'hypertrophie gauche et certains points restent encore à éclairer .

La fréquente présence d'une déviation axiale gauche pourrait être rapportée à des anomalies de conduction du V.G.

UHLEY et RIVKIN produisent des déviations a iales chez le chien sans augmenter la durée de QRS par des interruptions localisées des branches périphériques du système de conduction du V.G.

En allant plus loin dans les cas d'A.T. type I b et II b la C.I.V. a été décrite comme située dans une position haute dans la portion membraneuse du septum, similaire à celle rencontrée dans certain type de C.I.V. dans laquelle un axe gauche est une découverte fréquente .

Pour GULLER TITUS (84) , 1969, la déviation axiale gauche dans l'A.T. ne peut pas être expliquée par l'hypertrophie gauche seulement .

Il étudie par coupes microscopiques sériées, la situation du système de conduction auriculo-ventriculaire dans deux cas d'A.T. de type I b .

Il constate que le nœud auriculo-ventriculaire est situé dans une position voisine de celle d'un cœur normal .

Le tronc commun du faisceau de Hiss est également situé à peu près normalement sous l'anneau auriculo-ventriculaire et sur le bord gauche du septum interventriculaire .

Le trajet des branches est par contre différent .

- la branche gauche anormalement près du nœud auriculo-ventriculaire,
- la branche droite est notablement allongée dans son trajet depuis le nœud auriculo-ventriculaire jusqu'à l'endocarde septal droit .

Cette branche nait sous-endocardique, sur le bord gauche du septum, elle est située le long du bord inférieur de la C.I.V. lorsqu'elle traverse le septum pour devenir sous-endocardique, septale droite .

Le rapport entre longueur du tronc commun définie par la distance nœud auriculo-ventriculaire - première arborisation gauche à la distance nœud auriculo-ventriculaire-branche droite apparaissant sous l'endocarde du V.D. est faible : 0,05 à 0,06 et contraste avec le rapport de 0,3 en moyenne rencontré dans les C.I.V. sans trouble de conduction et avec une disposition normale du tissu de conduction . C.I.V. dans lesquelles il n'existe pas de rotation antihoraire de la boucle frontale .

Ce contraste suggère que les différences observées en cas d'A.T. pourraient être responsables en partie des anomalies électrocardiographiques .

Une disposition anormale du tissu de conduction a été trouvée dans d'autres malformations cardiaques qui ont également des déviations axiales gauches telles que la persistance d'un

canal ventriculaire et dans les C.I.V. du type canal atrioventriculaire . Dans ces deux cas, a été rapportée une élongation du tissu de conduction

2°- Dans les A.T. avec débit pulmonaire augmenté .

Parmi les 7 patients ne présentant pas de déviation axiale gauche, tous sauf un étaient du type II c caractérisé par une T.V.G. et une augmentation du flux pulmonaire .

Le haut degré de variation obtenu dans ce groupe fait penser que la physiologie de ce type d'A.T. est plus proche de celle d'un ventricule unique que d'une A.T.

En effet, la grande variabilité dans le plan frontal (axe de -30 à + 150° dans ces cas) est en accord avec les études vectocardiographiques retrouvées en cas de ventricule unique .

Le dernier cas d'A.T. sans déviation axiale gauche est rencontré dans un cas de type I a avec atrésie pulmonaire et atrésie tricuspidienne . L'étude montre que l'absence de déviation gauche est également fréquente dans ce type .

Dans le cas de la chirurgie réparatrice , l'étude électrocardiographique des A.T. porte plus particulièrement :

- sur l'importance de l'hypertrophie ventriculaire droite, (jugée sur l'aspect de londe P) ,
- sur l'existence d'un rythme sinusal, élément indispensable comme nous le verrons au chapitre des indications .

EVOLUTION NATURELLE

Dans l'ensemble, le pronostic naturel de l'A.T. est l'un des plus sévères parmi les cardiopathies congénitales .

La majorité des malades, atteints d'A.T. ne survivent que quelques mois .

Sur les 37 cas rapportés par SOMMERS et JOHNSON en 1951, les 2/3 sont décédés avant un an .

Paradoxalement, un certain nombre de patients avec des survies prolongées ont fait poser la question de savoir si le pronostic était lié à la forme anatomique .

D'une façon générale, les formes du type II étaient considérées comme ayant un meilleur pronostic . Ceci avait été suggéré, dès 1947 par TAUSSIG .

Si l'on étudie séparément l'évolution naturelle des 6 types d'A.T., définis par la classification de KHEIT, ROWE et VLAD , l'on obtient des moyennes de survie très différentes, mais dont la meilleure est encore désastreuse .

TYPE I

I a :

Dans ce type, la mort survient au cours de la première enfance, habituellement dans un tableau d'insuffisance cardiaque . La moyenne de survie est de deux à trois mois .

I b :

Cette forme qui est la plus fréquente a une évolution naturelle également très courte .

Sur les 28 cas de EDWARDS et BURCHELL seulement 5 atteindront 20 mois .

Si l'on élimine les cas extrêmes, l'âge moyen de survie est d'environ 7 mois .

La cause exacte du décès est souvent difficile à préciser a posteriori d'après les observations publiées .

Le plus souvent, il s'agit d'insuffisance cardiaque .

Très fréquemment également de bronchopneumonie .

Des cas où le décès est lié à une thrombose des sinus cérébraux, à un abcès du cerveau, à une endocardite bactérienne sont également rapportés par EDWARDS et BURCHELL .

I c :

Dans ce type d'A.T. , plus rare, où la circulation pulmonaire se fait avec un débit normal ou excessif, la survie moyenne est de l'ordre de 8 ans .

Le décès dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive avec O.A.P. ,tel qu'il est réalisé dans les cas de ASTLEY et coll. et de CAREY et EDWARDS est peu fréquent .

Ceci s'expliquerait par un certain nombre de modifications hémodynamiques susceptibles d'intervenir au cours de l'évolution,qu'il s'agisse d'une diminution de la taille de la C.I.V. ou de l'augmentation des résistances pulmonaires précapillaires .

TYPE II

II a :

La mort est particulièrement précoce .

II b :

C'est dans ce type que l'on trouve les records de longévité .

Le cas d'HEDINGER , vécut jusqu'à 56 ans . Sur le rapport anatomique, il est difficile d'apprécier l'importance de la sténose sous-pulmonaire, mais il semble bien que cette exceptionnelle survie ait été due au développement considérable des vaisseaux bronchiques .

Ce sont également les vaisseaux bronchiques très développés qui expliquent la survie jusqu'à 12 ans d'un cas de EDWARDS et BURCHELL de ce type .

Toutefois, l'âge moyen de survie est beaucoup plus modeste et se situe autour de 7,5 ans .

II c :

On admet généralement un âge moyen de survie de trois mois .

Le décès survient dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive .

L'étude de l'évolution naturelle , en fonction de la classification de KEIT, ROWE et VLAD (classification anatomique mais aussi fonctionnelle) permet une meilleure approche de ce problème mais souffre de nombreuses exceptions en raison des possibilités de suppléance (infiniment variables quant à leur valeur) de la circulation pulmonaire par les vaisseaux bronchiques où l'existence d'un canal artériel dont le rôle peut être tel qu'il est alors responsable de survie prolongée dans des formes au pronostic habituellement sévère .

En fait, ce qui joue dans le pronostic, n'est pas tant le mode des combinaisons des anomalies, que le degré de certaines d'entre elles .

L'important est l'équilibre réalisé entre circulation pulmonaire et systémique, de cet équilibre dépend le pronostic ; H.B. BURCHELL et WOOD , 1949, concluent d'après leurs travaux qu'une division égale du sang ventriculaire entre le corps et les poumons représente la situation la plus favorable .

Mais cet équilibre est susceptible de se modifier au cours de l'évolution, comme nous allons le voir .

MODIFICATIONS HEMODYNAMIQUES AU COURS DE L'EVOLUTION

- ROBERTS , MORROW, MASSONI et BRAUNWALD rapportent en janvier 1963 (159) l'observation d'un homme de 27 ans , porteur d'une A.T. qui présente au cours de son évolution la fermeture de la C.I.V. avec diminution du débit pulmonaire .

- En 1967 , GALLAHER , FYLER (68) publient 3 cas d'A.T. présentant également une diminution progressive du flux pulmonaire.

Sans affirmer la nature exacte des modifications anatomiques responsables de la diminution du flux pulmonaire observé, ces auteurs éliminent un certain nombre d'hypothèses .

La fermeture d'un canal artériel est peu vraisemblable en raison de l'absence de modification du souffle systolique et de la non opacification de ce canal artériel lors de la première angiographie .

L'augmentation des résistances artérielles pulmonaires qui peut être considérée comme une cause possible de diminution du flux pulmonaire est éliminée par le fait que les trois patients bénéficient d'une anastomose de Glenn ; si un obstacle artériel pulmonaire existait, il ne pourrait y avoir de flux à partir de la veine cave supérieure dans l'A.P.

Deux causes restent à envisager pour la diminution du débit pulmonaire :

Une sténose infundibulaire pulmonaire ou la fermeture de la C.I.V.

Cette dernière éventualité apparaissant la plus vraisemblable pour GALLAHER et FYLER après étude comparative des différentes angiographies .

La fermeture spontanée et progressive de la C.I.V. est certainement une éventualité rare et l'on peut penser de même que seules les C.I.V. entièrement bordées de muscles soient susceptibles d'une telle évolution .

EDWARDS a suggéré que la fermeture de C.I.V. de ce type qui reste rare pouvait être due à l'élongation progressive des fibres musculaires qui les bordent . Initialement ronde ou ovale, la C.I.V. avec la croissance devient une fente étroite et finalement ses bords se rejoignent quand le myocarde s'hypertrophie .

La fermeture peut être secondaire à l'apposition des muscles (cas le plus âgé d'EDWARDS) .

Dans le cas de ROBERT et coll. l'étude microscopique a permis de constater que la fermeture définitive était liée à une prolifération de tissus endocardiques, probablement stimulée par les turbulences du flux sanguin à travers la C.I.V.

Dans les cas de C.I.V. siégeant au niveau du septum membraneux, une éventuelle fermeture ne pourrait résulter que d'un processus inflammatoire actif, telle qu'une endocardite bactérienne .

A ce propos, ROBERTS et coll. signalent qu'il n'existe aucun antécédent évoquant une endocardite ,de même qu'aucune lésion du myocarde bordant la C.I.V. n'évoquait un processus inflammatoire antérieur dans le cas rapporté .

Il faut signaler également qu'en dehors du cas de la fermeture spontanée d'une C.I.V., existe la possibilité d'une C.I.V. dont la taille reste constante au cours de la croissance et entraîne alors une diminution relative du flux pulmonaire .

Dans le cas des atrésies tricuspidiennes il n'est pas possible aujourd'hui d'apprécier la fréquence et le rôle joués par la fermeture spontanée d'une C.I.V.

Nous emprunterons la conclusion de ce chapitre à GALLAHER et FYLER qui évoquant ce problème rapportent un certain nombre de faits .

Les deux cas d'A.T. sans T.G.V. avec voies pulmonaires normales publiés par BROCK (23) présentaient une très petite C.I.V. dont le caractère primitif ou secondaire de la petite taille ne peut être affirmé .

Par ailleurs, 12 % d'A.T. sans T.G.V. ont une voie pulmonaire normale alors que les cas où la mort survient dans un tableau d'œdème pulmonaire avec cardiomégalie importante et sans cyanose sont rares .

Ces faits leur laissent à penser que les modifications hémodynamiques au cours de l'évolution des A.T. seraient plus fréquentes que l'on ne l'admet généralement .

Cette opinion est confirmée par l'étude de l'évolution clinique de 101 cas d'A.T. récemment publiée par DICK, FYLER et NADAS (41) .

Pour étudier leur cas, ces auteurs les ont classés selon les type I, II et III de KEITH, ROW et VLAD d'une part, mais également en fonction de l'aspect radiologique .

- Groupe A :
  diminution de la vascularisation pulmonaire .

- Groupe B :
  vascularisation pulmonaire augmentée ou normale ,

qui sont les groupes A et B d'ASLEY auxquels s'ajoutent :

- Groupe C :

caractérisé par un changement spontané de l'hémodynamique et identifié par le passage d'une vascularisation pulmonaire augmentée à une vascularisation pulmonaire diminuée sur les séries radiographiques .

Dans chacun de ces groupes un certain nombre de malades non opérés, leur permet d'étudier l'évolution naturelle dans une optique différente, plus apte à guider l'attitude thérapeutique .

. Dans le groupe A :

- 13 patients n'ont pas été opérés .
- 1 seul survivant avec une A.T. type I et une circulation pulmonaire collatérale extensive qui vécut 18 ans, tous les autres meurent au cours de la première année de la vie.

. Dans le groupe B :

L'évolution naturelle est différente selon le type anatomique .

- Type I :
  5 des 6 patients de ce type survivront sans chirurgie , le 6ème est décédé de cause extra-cardiaque .
- Type II :
  à l'opposé seulement 5 des 14 patients de ce type vivront au-delà de la deuxième année .
  6 des 9 décès surviendront avant la fin de la première année, dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive .
  Les 3 autres décès surviendront à l'âge de 2,5 et 13 ans .
  Tous conséquences d'une insuffisance cardiaque congestive avec hypertension artérielle pulmonaire .
- Type III :
  3 patients : 3 décès tardifs à l'âge de 5,12 et 13 ans .

. Dans le groupe C :

15 patients mais la plupart auront une chirurgie palliative . L'on remarquera cependant la fréquence des modifications hémodynamiques de l'ordre de 15% dans cette série .

Par ailleurs, à côté de forme type I (11 patients) dont la possibilité de modification hémodynamique est connue, apparaissent 4 cas 2 type II et 2 type III , qui présentent également une évolution avec diminution du flux pulmonaire, mais survenant dans des délais plus longs que dans les cas des formes du type I .

Nous terminerons le chapitre de l'évolution naturelle sur un point fondamental pour nos indications chirurgicales .

La détérioration progressive de la fonction ventriculaire, gauche, déjà mentionnée par CAMPBELL et par JORDAN SOUND (27) , récemment confirmée par les travaux de DICK, FYLER et NADAS(41). Détérioration vraisemblablement liée à l'augmentation de la charge volumétrique du ventricule gauche .

- qu'elle soit secondaire aux conditions anatomiques, pour rester dans le cadre de l'évolution naturelle,
- ou créée par une anastomose chirurgicale systémo-pulmonaire entrant alors dans l'évolution des A. T. après chirurgie palliative sur laquelle nous reviendrons .

DEUXIEME PARTIE

CHIRURGIE REPARATRICE, TECHNIQUE ET RESULTATS

INTRODUCTION A LA CHIRURGIE REPARATRICE

ETUDE EXPERIMENTALE

A - ROLE FONCTIONNEL DU COEUR DROIT

En 1943, STARR et coll. étudient la fonction hémodynamique chez le chien après destruction de 75% du myocarde ventriculaire droit par cautérisation et ne constate pas d'élévation de la pression veineuse en amont .

BAKOS en 1950 démontrera au cours d'expérience du même type qu'il n'y a pas non plus de chute de la pression artérielle pulmonaire moyenne mais il signale que la continuité de certaines fibres musculaires d'un ventricule à l'autre a comme conséquence la construction simultanée du V.D. cautérisé lors de la contraction du V.G. normal, ou que la constriction du septum inter-ventriculaire persistant, il n'y a pas une véritable destruction de la fonction ventriculaire droite .

En 1948, RILEY et coll. constatent que la pression moyenne dans l'A.P. chez l'homme au repos est de l'ordre de 13mm de mercure .

A l'effort : cette pression baisse un peu, ceci résultant probablement de l'augmentation de la pression négative intra-thoracique liée à l'hyper-ventilation .

Les résistances vasculaires pulmonaires calculées apparaissent également diminuées à l'effort .

En 1950, DEXTER et coll. obtiennent des chiffres analogues en ce qui concerne la pression artérielle pulmonaire moyenne et notent qu'un gradient de pression de 6 mm de mercure seulement est nécessaire pour propulser le sang de l'artère pulmonaire vers des capillaires pulmonaires .

B - SHUNT PARTIEL DU COEUR DROIT

Les observations précédentes réalisées chez l'homme vont constituer les bases théoriques de l'hypothèse quant à la possibilité de maintenir une pression suffisante dans les grosses veines pour à elle seule perfuser correctement les poumons si les résistances pulmonaires sont normales .

Il est nécessaire cependant de déterminer les conséquences d'une telle augmentation du volume de sang dans le lit veineux, sur la survie immédiate comme sur la formation d'œdèmes, la fonction des organes ...

En 1949, ROBBARD et WAGNER réalisent une anastomose entre l'auricule droite et le tronc de l'artère pulmonaire , court-circuitant le V.D. Ils prouvent l'existence d'un courant de sang veineux de l'auricule droite vers l'artère pulmonaire lorsque la pression veineuse dans l'oreillette droite atteint 10 à 14 cm d'eau .

En 1954, WARDEN , DE WALL et WARCO indépendamment ont étudié chez l'animal la réalisation de shunt entre oreillette droite et A.P. associé à une sténose tricuspidienne réalisée dans un premier temps .

Ils obtiennent quelques survivants et chez ceux-ci démontrent que l'élévation de pression auriculaire droite qui suit la constitution de la sténose tricuspidienne va diminuer lors de la création de l'anastomose entre l'oreillette droite et l'A.P.

En 1954, HURWITT (91) rapporte une tentative de court-circuit du cœur droit par création d'un shunt entre auricule droit et tronc de l'artère Pulmonaire chez un enfant moribond porteur d'une A.T. L'enfant ne survit pas à l'intervention .

SCHUMACHER à propos de la publication de HURWITT signale avoir tenté sans succès plusieurs anastomoses cavo-pulmonaires chez des enfants dont l'état était désespéré .

En 1954, GLENN et PATINO (75) publient une étude expérimentale d'un court-circuit partiel du cœur droit réalisant une anastomose entre la veine cave supérieure et l'extrémité distale de l'artère pulmonaire droite sectionnée, la veine cave supérieure étant ligaturée à sa terminaison dans l'oreillette droite .

Ils peuvent montrer la chute de pression dans la veine cave supérieure qui suit le déclampage du shunt V.C.S. -A.P.D.

En 1956 : ROBIC SEK rapporte une série de 15 cas d'anastomoses expérimentales entre la V.C.S. et l'A.P.D. en termino-terminale avec étude de la pression veineuse dans la V.C.S. et étude du débit de l'anastomose .

En 1957, GLENN , NULAND et GUILFOLD (76) publient une étude expérimentale détaillée sur les shunts cavo-pulmonaires .

Ils rapportent et comparent les résultats hémodynamiques, angiographiques , les complications opératoires et post-opératoires dans 75 shunts V.C.S. - A.P.D. et 46 shunts V.C.I.-A.P.D. , ce qui les amène à retenir les anastomoses V.C.S. - A.P.D. comme la solution la meilleure .

Au terme de cette étude, il apparaît clairement à ces auteurs que" 30 à 40% du débit cardiaque peut court-circuiter le cœur droit et être oxygéné par le poumon droit" leur permettant d'envisager l'application clinique de leur technique d'anastomose .

C - SHUNT TOTAL DU COEUR DROIT

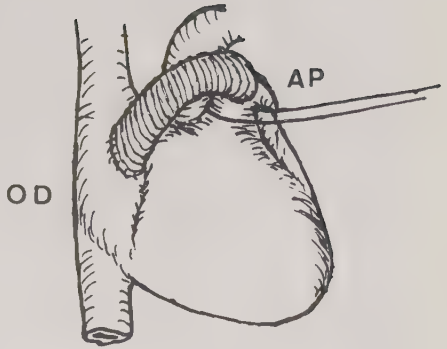
En 1955, ROSE et Ass. (141) réalisent une série d'expériences chez le chien dans laquelle ils tenteront de court-circuiter la totalité du sang veineux directement vers l'artère pulmonaire . Au cours de leurs expériences ils étudieront trois montages représentés (figure 2) (schémas A,B,C) .

FIGURE 2

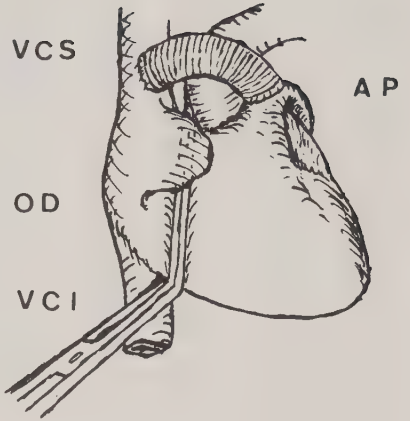
Schéma des 3 types de shunts utilisés par : ROSE, COSIMANO, HUFNAGEL, MASSULO

- *Les ligatures et le clamp représentent les lieux de l'occlusion de la voie normale au cours des expérimentations.*

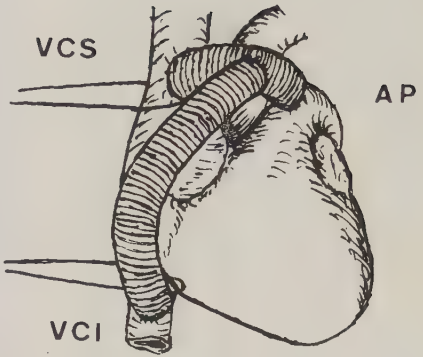
FIG : 2



A



B



C

Dans le groupe A :

- Il réalise un shunt à l'aide d'un tube de dacron entre l'O.D. et l'A.P. et étudie la survie après clampage du tronc de l'artère pulmonaire en amont de l'implantation du shunt .
- le clampage ainsi réalisé entraîne l'arrêt cardiaque en 18 à 78 secondes .
- mais la dilatation du V.D. qui accompagne ce clampage peut être à l'origine de troubles et ne permet pas d'interpréter ce résultat .

Dans le groupe B :

- Après réalisation d'un shunt entre veine cave supérieure et tronc de l'artère pulmonaire, le clampage est effectué au niveau auriculo-ventriculaire droit comme indiqué sur le schéma B de la figure 2 , visant ainsi à supprimer la dilatation du V.D. mis en cause dans l'expérience précédente .
- Le clampage entraîne l'arrêt cardiaque au bout de 164 secondes en moyenne .
  Mais là encore, ce clampage laisse persister la possibilité de troubles parasites .
  . troubles de conduction par lésion du nœud sino-auriculaire
  . risque de clampage simultané du sinus coronaire ,
  qui peuvent interférer avec les résultats de l'exclusion du cœur droit .

Dans le groupe C :

La préparation du shunt dans ce troisième groupe a pour but d'éviter les écueils précédents en permettant un clampage indépendant des deux veines caves . Ils excluent le cœur droit sans léser la fonction du cœur gauche comme le confirment les meilleurs résultats obtenus .
Le délai d'apparition de l'arrêt cardiaque est alors de 6 à 12 minutes, ce qui est sensiblement meilleur mais de toute façon très court .

Les auteurs concluront de leurs expériences que la seule pression veineuse centrale ne peut suffire à fournir un flux pulmonaire correct chez l'animal en l'absence du rôle du V.D.

Ils notent cependant que ce résultat concerne l'exclusion brutale du cœur droit et émettent l'hypothèse que l'occlusion progressive de la voie normale du sang veineux à travers le V.D. pourrait avoir des résultats différents .

En 1963 et 1964

ROBICSEK et coll. (135) réalisent une exclusion totale du coeur droit sur le plan anatomique .

Ce shunt du cœur droit nécessite plusieurs temps :

- premier temps : constitution d'une anastomose de B.T.
- deuxième temps : transplantation de la V.C.I. dans l'O.G.
- troisième temps : anastomose V.C.S. - A.P.D. (GLENN)

A ce stade existe une exclusion du cœur droit mais la circulation du poumon gauche est assurée par le V.G. grâce à l'anastomose de Blalock -Taussig .
Treize chiens sur cinquante et un survivront aux trois premiers temps et auront un :

- quatrième temps : ligature de l'anastomose de B.T.
8 survivront à ce quatrième temps .

. sans signes de congestion veineuse
. la saturation artérielle en oxygène baisse peu ou pas
. la plus longue survie est de 9 mois lors de la publication .

Au terme de ces expériences, la question essentielle est de savoir quelles sont les forces qui propulsent le sang à travers les poumons lorsque l'on élimine le V.D.

HOVER en 1628 décrit la fonction du V.D. comme une pompe qui "conduit le sang des veines caves vers le V.G.", il reconnaît de plus le rôle d'une pompe additionnelle de la circulation pulmonaire "les poumons eux-mêmes" .

Cette double conception de la circulation pulmonaire est reprise par François MAGENDIE en 1842 qui affirme : "l'expansion pulmonaire entraîne l'attraction de l'air et du sang tout à la fois " .

Cette inter-relation entre respiration et circulation pulmonaire est à l'origine des tentatives d'exclusion du V.D.

Lors de l'exclusion partielle du cœur droit il apparaissait (GLENN et coll. (75) -) que 30 à 40% du sang veineux pouvait être dérivé directement de la veine cave supérieure vers les poumons et sa propulsion assurée par la pression veineuse centrale .

Par contre, la totalité du sang veineux ne peut être propulsée vers les poumons par la seule pression veineuse centrale pour des valeurs de cette pression compatibles avec la survie .

Il est donc nécessaire d'envisager une force propulsive d'appoint .

- ROBICSEK (136) résoud indirectement ce problème en transplantant la veine cave inférieure dans l'O.G.

- FONTAN (59) imagine d'utiliser l'oreillette droite pour fournir la force propulsive d'appoint .

. Il va dériver le sang veineux après l'oreillette droite (au niveau de l'auricule) conservant ainsi l'oreillette droite à laquelle il fait jouer le rôle du ventricule droit, pour l'aider dans sa nouvelle fonction il va valvuler l'orifice de la veine cave inférieure et le shunt auricule droite-artère pulmonaire .

L'étude expérimentale réalisée chez le chien montre la possibilité technique d'une telle intervention, mais les survies obtenues ne dépassent pas quelques heures . Ceci peut s'expliquer par le fait que l'oreillette droite normale d'animaux sains n'est pas capable d'assurer le surcroît de travail demandé et de fournir une force propulsive suffisante .

FONTAN émet l'hypothèse qu'il peut en être tout autrement si l'on considère l'oreillette droite dilatée, aux parois musclées et hypertrophiées des atrésies tricuspidiennes .

En mai 1968, il réalise avec succès la première application clinique à une A.T. type 1 b chez une enfant de douze ans.

La technique de l'intervention est la suivante :

1°- anastomose cavo-pulmonaire selon le procédé de Glenn .

2°- interposition d'une homogreffe valvulaire aortique entre auricule droit et bout central de l'artère pulmonaire droite qui dirige le sang vers l'artère pulmonaire gauche .

3°- fermeture de la communication inter-auriculaire.

4°- implantation d'une homogreffe valvulaire aortique au niveau de l'abouchement de la veine cave inférieure dans l'oreillette droite .

5°- Ligature du tronc de l'artère pulmonaire .

Le principe de l'intervention consiste à drainer la totalité du sang des veines caves vers les artères pulmonaires et à supprimer le mélange des sang veineux et artériel .

La totalité du sang veineux va s'hématoser et il ne revient dans les cavités gauches que du sang oxygéné .

Il ne s'agit pas d'une correction anatomique qui supposerait la création d'un ventricule droit, mais d'un procédé de restauration de la petite circulation avec suppression du mélange des sang droit et gauche .

DETAILS DE LA TECHNIQUE

L'intervention est effectuée par sternotomie médiane. Après ouverture du péricarde, on examine le cœur pour confirmer le diagnostic pré-opératoire du type de l'atrésie tricuspidienne ;cet

examen attentif doit également porter sur les artères pulmonaires dont le calibre doit être compatible avec une anastomose cavo-pulmonaire ; il faut ensuite, en prenant la pression dans l'artère pulmonaire, s'assurer qu'il n'y a pas d'hypertension artérielle pulmonaire, car l'anastomose cavo-pulmonaire serait contre-indiquée. Cette notion, prévisible d'après le cathétérisme et l'angiocardiographie ne peut être affirmée qu'en cours d'intervention .

La réparation commence par l'anastomose cavo-pulmonaire classique, en implantant le bout distal de l'artère pulmonaire droite sur le flan postéro-droit de la veine cave supérieure, l'anastomose étant effectuée par surjet de Blalock ; mais on ne sectionne pas encore l'implantation de la veine cave supérieure dans l'oreillette droite qui doit servir à la canulation cave supérieure pour le temps de circulation extracorporelle ; cette manœuvre sera la dernière de l'intervention .

On anastomose ensuite le bout central de l'artère pulmonaire droite à l'oreillette droite par l'intermédiaire d'une homogreffe aortique munie de ses valves ; elle est retaillée à la longueur convenable; on peut de même élargir l'origine de l'artère pulmonaire droite en la recoupant en biseau jusque sur le tronc pulmonaire pour obtenir une bonne congruence avec l'homogreffe; on fait une anastomose termino-terminale par surjet . On anastomose ensuite en termino-terminal, la base de l'homogreffe (dont on a conservé un court segment de la valve antérieure de la mitrale et de septum au-dessous des valves aortiques) avec l'auricule droite . Il n'y a pas de problème de congruence avec l'auricule qui dans l'atrésie tricuspidienne, est largement dilatée; mais on résèque les colonnes charnues qui peuvent se trouver dans l'auricule pour qu'il n'y ait pas de gêne au cheminement du sang . Une telle homogreffe a été utilisée dans notre deuxième observation ; dans la première qui concernait une enfant plus jeune, nous n'avions pas d'homogreffe assez petite ; nous avons directement anastomosé le bout central de l'artère pulmonaire droite au flanc gauche de la partie haute de l'oreillette droite .

L'intervention est poursuivie alors sous circulation extracorporelle à un débit de 2 l mn/m^2 , en normothermie ; la durée de circulation extracorporelle se situe aux alentours de 40

minutes car les manœuvres intracardiaques sont assez rapides . L'aorte ascendante est canulée ; la veine cave supérieure est canulée dans une bourse faufilée entre l'auricule droite et la veine cave supérieure ; la veine cave inférieure est canulée par la veine iliaque droite pour que l'on ne soit pas gêné par la canule lorsqu'on suturera l'homogreffe valvulaire au niveau de l'abouchement de la veine cave inférieure . Lorsque le by-pass est institué, la veine cave supérieure est serrée dans un lacet au-dessus de l'anastomose cavo-pulmonaire droite et la veine cave inférieure est clampée avec un clamp vasculaire au niveau de sa terminaison . Une canule de décharge est introduite dans la pointe du ventricule gauche . L'aorte est clampée transversalement . Après atriotomie droite, la communication interauriculaire est suturée ; une homogreffe valvulaire est implantée dans l'orifice de la veine cave inférieure . Cette homogreffe a été préparée de la manière suivante : on a réséqué tous les tissus sous-valvulaires et on a conservé 2 à 3 mm de paroi artérielle au-dessus des valves qui permettront, avec un surjet passé à ce niveau, de suturer l'homogreffe sur la paroi de l'oreillette . Il n'y a pas de crainte à avoir pour le faisceau de His si l'on reste suffisamment en arrière du sinus coronaire .

Après suture de l'oreillette droite, purge des cavités cardiaques et relâchement des clamps , on ligature le tronc de l'artère pulmonaire ; la circulation extracorporelle est interrompue lorsque le cœur a repris une bonne activité hémodynamique : pour une pression systémique dépassant 100 mmHg , on a cherché à obtenir dans la veine cave supérieure, l'oreillette droite et l'artère pulmonaire, des pressions comparables ou légèrement supérieures à celles enregistrées aux mêmes endroits avant le by-pass . Après avoir décanulé, on sectionne la veine cave supérieure entre deux clamps au niveau de sa terminaison dans l'oreillette droite ; les deux bouts sont suturés .

Le péricarde a été refermé dans sa partie haute sans qu'il y ait de gêne au niveau des différentes anastomoses . La cavité péricardique a été drainée ainsi que le médiastin antérieur, le sternum fixé et les plans superficiels ont été suturés .

Les résultats remarquables et durables associés à l'absence de difficultés insurmontables de cette nouvelle technique vont inciter à en poursuivre l'application .

Depuis avril 1968, date de la première intervention, jusqu'à juillet 1976, 33 cas d'A.T. ont été opérés par le Pr . FONTAN, 5 d'entre eux en collaboration avec le service du Pr. BROM (LEIDEN) selon la technique de correction de FONTAN .

Nous allons rapporter maintenant l'expérience de cette technique à propos de ces 33 cas .

EXPERIENCE DE LA CHIRURGIE REPARATRICE DE L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE

A propos de 33 cas opérés soit dans le service du Professeur FONTAN , Hôpital Cardiologique du Tondu, soit dans le service du Professeur BROM (LEIDEN) pour 5 d'entre eux .

I - MATERIEL D'ETUDE

- Nombre de patients :

. 33 cas d'A.T. opérés d'avril 1968 à juillet 1976
. Age variant de 25 mois à 36 ans
. Age moyen 11 ans et 7 mois .

- Répartition selon le sexe :

. Homme	13	40 %
. Femme	20	60 %

- Répartition selon le type d'A.T. d'après la classification d'EDWARDS BURCHELL modifiée par KEITH, ROW et VLAD .

. Type I b	27 cas	82 %
. Type II b	6 cas	18 %

- Répartition selon le type anatomique défini par ANDERSON

. Concordance auriculo-ventriculaire 33
. Non concordance auriculo-ventriculaire 0
. Orifice tricuspidien
  - Imperforé 1
  - absent 32
. Relation ventriculo-artérielle
  - normale 27
  - transposition 6
. Sténose artérielle
  - foramen bulbo-ventriculaire 27
  - sténose pulmonaire 6

- Chirurgie palliative préalable :

. Nombre de cas ..... 16 ..... 50 %
. Douze cas avaient eu une seule intervention palliative antérieure .
  - 5 fois il s'agissait d'une anastomose de Glenn
  - 3 fois il s'agissait d'une anastomose de Waterston

réalisée de un à cinq ans auparavant .

  - 2 fois d'une anastomose de Blalock Taussig réalisée de un à sept ans auparavant .
  - 2 fois d'une anastomose type Davidsohn

. 4 cas avaient eu deux interventions palliatives
  - 2 fois BLALOCK TAUSSIG droit et gauche
  - 1 fois WATERSTON et BLALOCK TAUSSIG
  - 1 fois GLENN et BLALOCK TAUSSIG .

- Lésion associée et diagnostiquée avant l'intervention

Insuffisance mitrale ..... 2 cas

- Hémodynamique pré-opératoire :

. Pression intra-cavitaire :

- P.O.D. de 2 à 18 mm de Hg moyenne des P.O.D.= 6,6mm de Hg
- P.O.G. de 2 à 16 mm de Hg moyenne des P.O.G.= 6,3mm de Hg
- P.A.P. de 5 à 28 mm de Hg moyenne des P.A.P. = 12,3mm de Hg

P.V.G.

Maxima de 86 à 170 mm de Hg
Minima de 4 à 16 mm de Hg

. Résistance vasculaire pulmonaire :

- de 1 à 12 unités par m^2 ..... moyenne = 2,85 U/m^2

. Rapport des résistances vasculaires pulmonaires aux résistances vasculaires périphériques

- de 0,08 à 0,8 ..... moyenne = 0,21

. Saturation artérielle en oxygène :

- de 68 à 89 % ..... moyenne = 76,9 %

. Du point de vue angiographique sont également considérés comme essentiels :

- la taille de la C.I.A.
- la taille de la C.I.V.
- le rapport des diamètres A.P.aorte
- la qualité de la fonction ventriculaire gauche .

II - TECHNIQUE CHIRURGICALE

La technique chirurgicale a été quelque peu modifiée avec l'expérience par rapport aux deux premiers cas opérés, mais le principe reste le même ; la suppression du mélange des sang veineux et artériel .

La technique chirurgicale a été améliorée dans le sens d'une simplification .

L'anastomose cavo-pulmonaire n'est plus pratiquée , ce qui raccourcit considérablement la durée de l'intervention, élimine les détériorations tardives de ce type d'anastomose et augmente le flux sanguin pulmonaire qui est pulsé dans les deux artères pulmonaires par l'oreillette droite (et le petit V.D. en cas d'A.T. de type I b) .

La fonction de l'O.D. est préservée au maximum par canulation directe des veines caves supérieure et inférieure et en fermant la C.I.A. à travers l'orifice réalisé dans l'auricule droit en vue de l'anastomose entre l'O.D. d'une part et le V.D. ou l'artère pulmonaire d'autre part .

Une attention toute particulière est portée à éviter une lésion du nœud sinusal .

A l'opposé de l'opinion de STANFORD et coll. nous pensons que la fonction hémodynamique de l'O.D. est importante ; la période post-opératoire est plus simple dans les cas où il n'y a pas eu d'atriotomie droite .

La fermeture de la C.I.A. à l'aide d'un patch et par la seule voie de l'auriculotomie doit relever d'une technique particulièrement rigoureuse (Le Professeur FONTAN insiste sur ce point) . Le gradient de pression élevé entre O.D. et O.G. favorisant un shunt résiduel important par la moindre brèche laissée entre deux points de la suture du patch .

La partie basse du septum inter-auriculaire peut présenter un aspect de fascia cribriformis dont les brèches non suturées pourraient être également à l'origine du shunt résiduel .

Une valve au niveau de la veine cave inférieure ne semble pas indispensable comme l'ont suggéré également ROSS(144), STANFORD (151) et KREUTZER (100) ainsi l'opération est-elle simplifiée en ce sens .

L'évolution post-opératoire et à distance des quatre patients chez qui elle avait été mise en place n'apparaît pas sensiblement différente .

Actuellement, la réparation est réalisée en accord avec le type d'A.T. défini d'après les études anatomiques d'ANDERSON .

EN PRESENCE D'UNE A.T. AVEC CHAMBRE DE CHASSE D'OU NAIT L'ARTERE PULMONAIRE

Nous établissons une anastomose entre O.D. et V.D. au moyen d'un tube de dacron tissé, non valvé , car nous conservons les propres valves pulmonaires du patient . Aucune valve étrangère n'est nécessaire et cela permet d'utiliser de plus la capacité fonctionnelle non négligeable du petit V.D.

Bien sûr, les communications inter-auriculaires et interventriculaires sont fermées .

KREUTZER rapporte une technique de désinsertion de l'anneau pulmonaire du ventricule droit , qui semble techniquement plus difficile , et ajoute le risque de lésion de la première branche coronaire conale (100) .

Par ailleurs, ce procédé est probablement moins efficace car la capacité fonctionnelle du V.D. est perdue .

Le seul matériel étranger utilisé est donc un tube de dacron tissé d'un diamètre de 20 mm pour un enfant de 5 ans et d'un diamètre supérieur à 20mm pour les sujets plus âgés . Le tube est coupé perpendiculairement à son axe du côté de l'auricule droit et obliquement en "raquette" du côté du V.D. Ceci de façon à ce que le tube se place bien et décrive une courbe harmonieuse devant l'aorte .

L'anastomose tube -VD est réalisée avant l'anastomose O.D. -tube pour la plus grande commodité des sutures .

DANS LES AUTRES ATRESIES TRICUSPIDIENNES AVEC TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

Une anastomose entre O.D. et artère pulmonaire est réalisée par l'intermédiaire d'une homo-greffe aortique, associée bien sûr, à la fermeture de la C.I.A. par un patch et à la section suture du tronc de l'artère pulmonaire .

D'autres chirurgiens ; TATOOLES MILLER (121) ont utilisé une prothèse d'Handcock .

Nous restons fidèle aux homo-greffes valvulaires aortiques dans la chirurgie des cardiopathies congénitales parce que contrairement à l'expérience des auteurs américains et de même que l'expérience du Docteur ROSS , nous n'avons pas observé pour le moment, avec plus de huit ans de recul, d'échecs des homo-greffes valvulaires aortiques .

Dans tous nos cas d'A.T. avec T.G.V. nous n'avons pas été confronté avec le problème d'une C.I.V. restrictive de taille inférieure à celle de l'aorte comme l'ont signalé ROSS et SOMMERVILLE (144) qui suggèrent alors de l'élargir .

PLAN DE L'INTERVENTION :

Technique actuelle :

A.T Type 1b :

1- mise en place de la C.E.C. 38°
2- Clampage aortique ..... 30 mm

a) ouverture de l'auricule droite pour contrôle anatomique
b) ventriculotomie droite haute
c) fermeture de la C.I.V.

3- déclampage aortique

a) confection de l'anastomose distale tube -V.D.
b) fermeture de la C.I.A. par patch
c) confection de l'anastomose proximale O.D. -tube (voir figure et photos) .

A.T. avec T.G.V.

1- Confection de l'anastomose distale
. homo-greffe valvulaire aortique .

2- Mise en place de la C.E.C.
   a) ouverture de l'auricule droit
   b) fermeture de la C.I.A. par patch
   c) anastomose proximale O.D. homo-greffe
   d) section suture du tronc de l'artère pulmonaire
      (voir figures)

- En résumé les techniques chirurgicales utilisées pour les 33 cas d'atrésie tricuspidienne se répartissent de la façon suivante :

Pour les A.T. avec chambre de chasse d'où naît l'artère pulmonaire :

GLENN
+
Anastomose directe O.D. - A.P.D. ..... 1 cas
+
Valvulation de la V.C.I.

GLENN
+
Anastomose O.D. -A.P. par intermédiaire d'une H.V.A. ..... 5 cas
+
Valvulation de la V.C.I.

Anastomose O.D.-A.P. par intermédiaire d'une H.V.A.
+
double valvulation V.C.S. - V.C.I. ..... 1 cas

Anastomose O.D.-V.D. par l'intermédiaire d'un tube dacron ..... 20 cas

Pour les A.T. avec T.G.V. :

GLENN
+
Anastomose O.D.-A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A... 2 cas
+
Valvulation V.C.I.

Anastomose O.D.-A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A... 4 cas

FIGURE 3

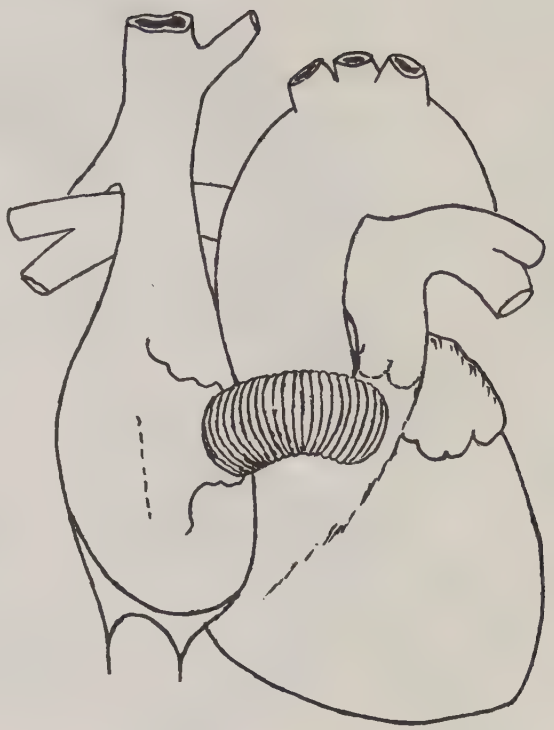
AT sans TGV - Technique actuelle

Principe :

- *Anastomose auricule-droit - ventricule droit, par tube en Dacron.*
- *Pas d'anastomose, V.C.S. Art. Pulm. droite*
- *Pas de valvulation de la V.C.I.*
- *Fermeture de la C.I.A.*
- *Fermeture de la C.I.V.*
- *Mise en place d'un tube de Dacron auricule droit - ventricule droit rudimentaire permettant de conserver la fonction des valves pulmonaires.*

FIG 3

Ib



technique actuelle

FIGUE 4

AT sans TGV - Technique actuelle

Sous C.E.C. Canulation des veines caves

- *Directement afin de conserver au maximum la fonction auriculaire*
- *Ouverture de l'auricule droit*

  L'ouverture de l'auricule droit est réalisée de façon a être utilisée lors de l'anastomose avec le tube de Dacron.
- *Par l'ouverture de l'auricule droit et sans atriotomie fermeture de la C.I.A.*
- *Ouverture de la paroi antérieure du ventricule droit.*
- *Fermeture de la C.I.V. par la ventriculotomie.*
- *Sur le schéma la C.I.A. et la C.I.V. ont été fermées.*

FIG 4

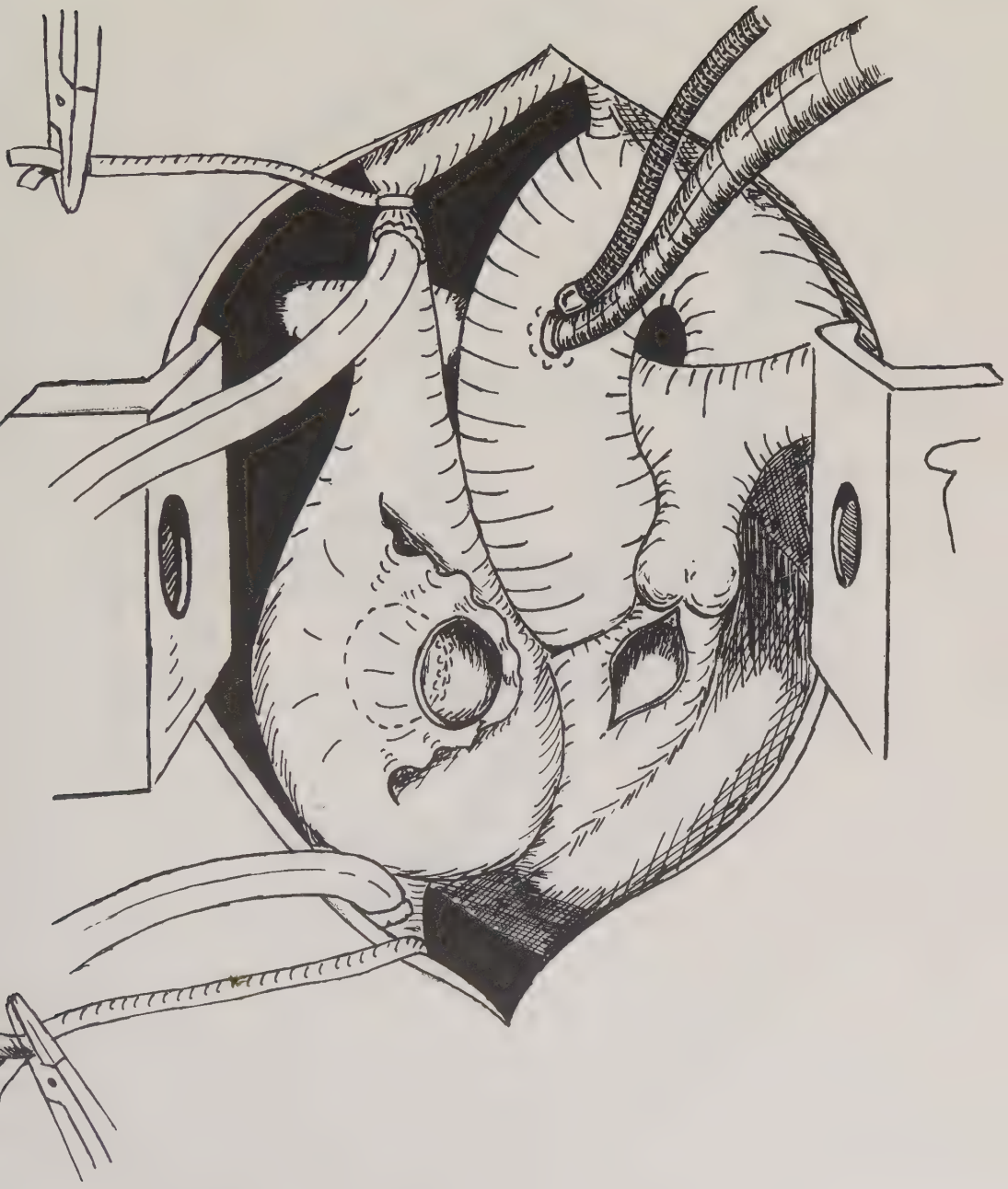


FIGURE 5

AT sans TGV - Technique actuelle

Schéma de l'intervention terminée :

Anastomose :

- *Auricule droit - V.D. réalisée*
- *Pour la commodité de la suture on réalise en premier l'anastomose - tube de Dacron V.D.*
- *Cette anastomose conserve la fonction des valves pulmonaires.*

FIG 5

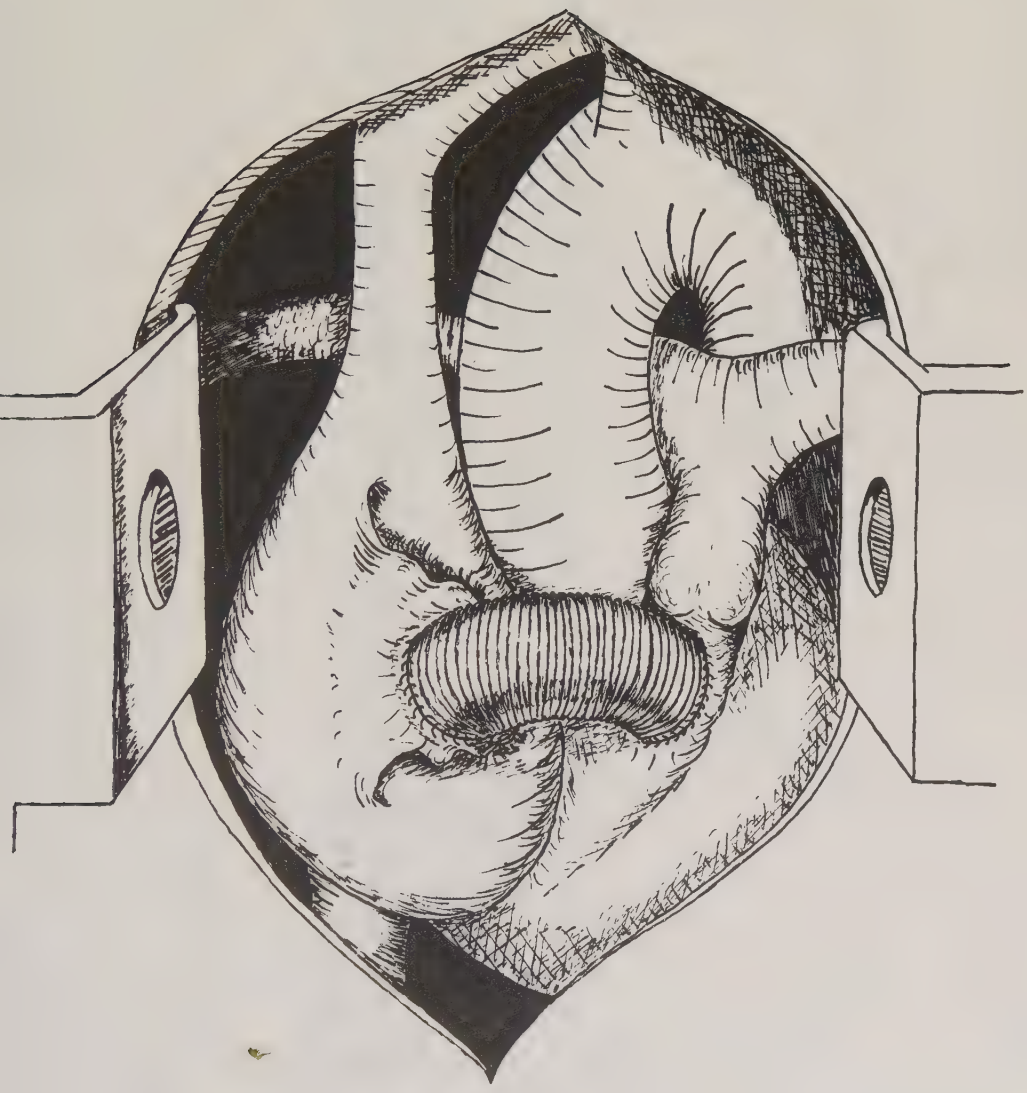


FIGURE 6

AT avec TGV - Technique actuelle

Principe :

- *Anastomose atrio-pulmonaire par l'intermédiaire d'une homogreffe aortique.*
- *Pas d'anastomose V.C.S. Art. pulm. droite*
- *Pas de valvulation de la V.C.I.*
- *Fermeture de la C.I.A.*
- *Mise en place d'une homogreffe aortique entre auricule droit et tronc de l'artère pulmonaire.*

FIG 6

IIb

technique actuelle

FIGURE 7

AT avec TGV - Technique actuelle

- *Ouverture de l'auricule droit*
- *Fermeture de la C.I.A. par l'auriculotomie*
- *Mise en place d'une homogreffe aortique entre auricule droit et tronc de l'artère pulmonaire.*

FIG 7

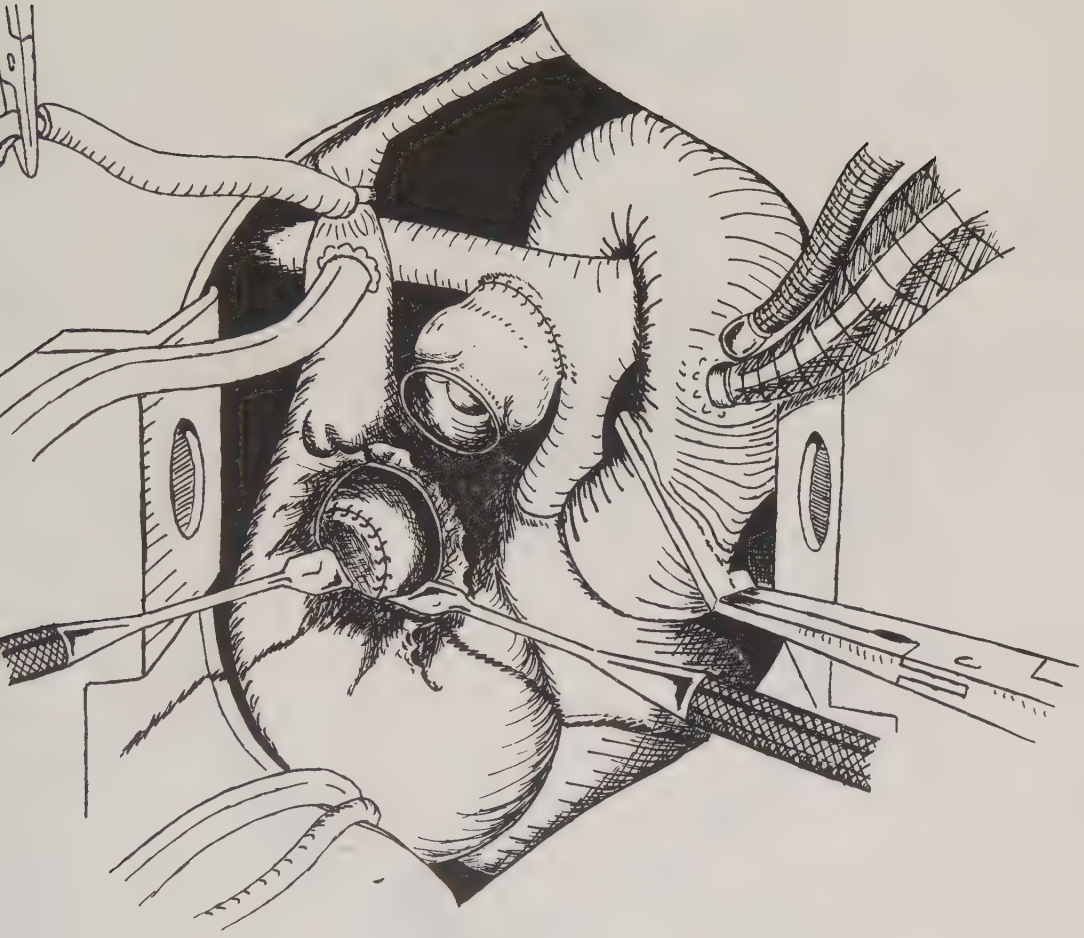
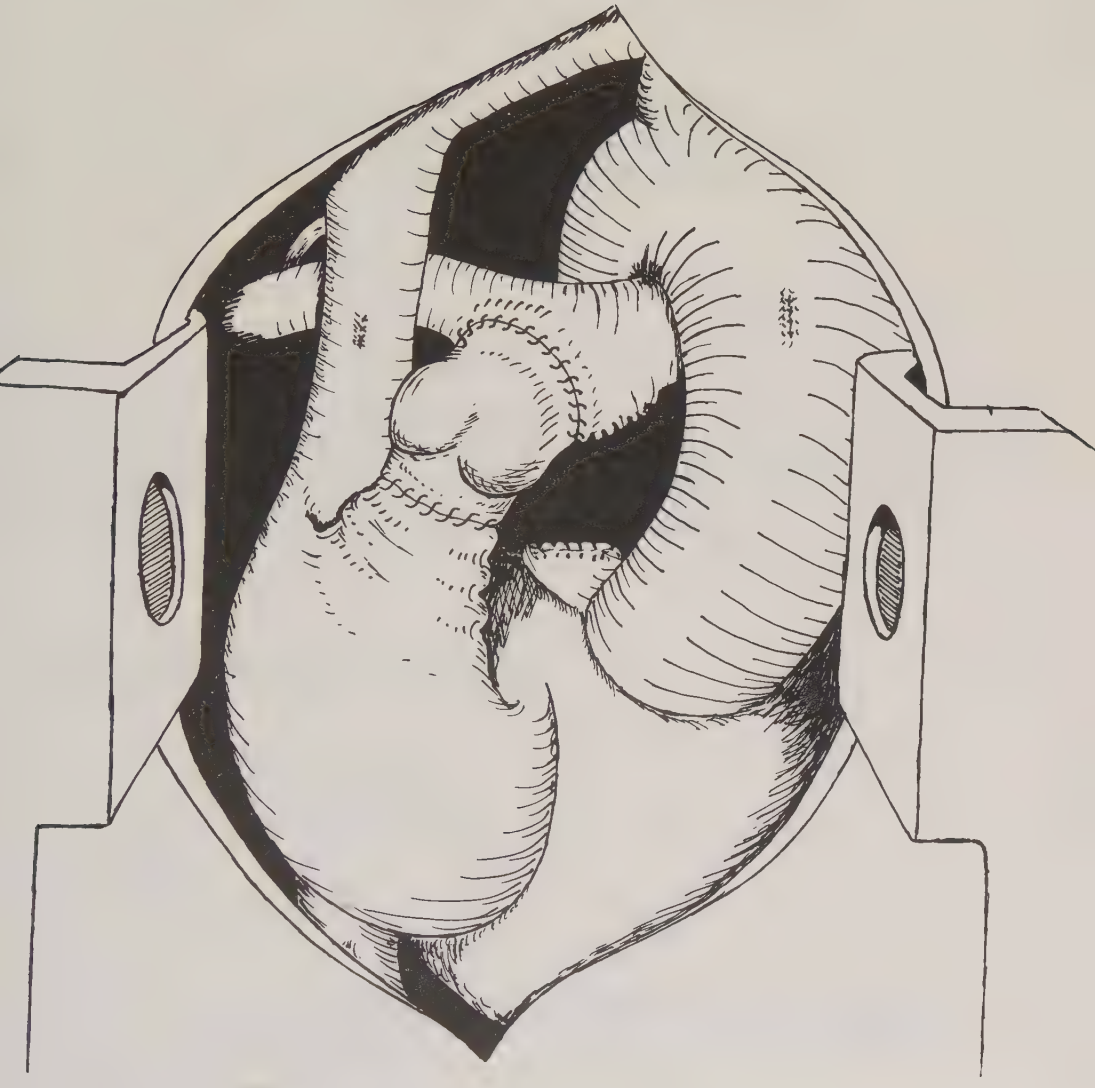


FIGURE 8

AT avec TGV - Technique actuelle

- *Schéma de l'intervention terminée après section suture du tronc de l'artère pulmonaire.*

FIG 8



ANESTHESIE ET REANIMATION AU COURS DE LA CHIRURGIE REPARATRICE DES ATRESIES TRICUSPIDIENNES

Un des objectifs essentiels du protocole anesthésique est de permettre en post-opératoire une respiration spontanée afin de maintenir la pression négative intra-thoracique, facilitant le remplissage de l'O.D. et la circulation pulmonaire .

L'ANESTHESIE PROPREMENT DITE

Prémédication :

- Dolosal (péthidine) 1 mg par kg
- Atropine
- Valium ou théralène

Le plan général de l'anesthésie utilisée est le suivant :

- L'arrivée en salle
  Oxygène au masque .
  Injection intra-musculaire de Ketalar 8 à 10 mg/kg chez l'enfant, permettant de réaliser les dénudations artérielles et veineuses plus confortablement que sous anesthésie locale .

- L'induction :
  De l'induction à la mise en route de la C.E.C. anesthésie profonde .

Une injection de Fentanyl
On ajoute un hypnotique : Pentotal à dose faible en deux fois encadrant l'injection de curare (Pavulon 1 mg/10 kg) .

- L'entretien :
Jusqu'à la C.E.C. , est assuré par des injections de Fentanyl à la demande, de Pavulon toutes les heures .
Ventilation à l'oxygène pure .

- Le réchauffement :
En général, le malade peut être maintenu sous oxygène pur jusqu'à la reprise cardiaque grâce à de petites doses de Pentotal ou de Fentanyl .
Ensuite, l'anesthésie est maintenue sous fluothane .
Dès la fermeture du péricarde on reprend systématiquement la ventilation à la main ,
Dès que la respiration spontanée atteint une fréquence suffisante on l'assiste seulement .

- La fin de l'intervention
Le malade détubé ou non selon l'état de conscience est placé en atmosphère d'oxygène avec humidificateur et réchauffeur
On peut être amené à utiliser de petites quantités de Walorphine pour pallier l'accumulation d'analgésiques et améliorer la respiration .

LE TRAITEMENT ANTICOAGULANT

Héparine :

- 1ère dose 3 mg par kg
- 2ème dose après 1 heure de C.E.C. la moitié de la dose initiale .

Neutralisation par le sulfate de protamine 100 à 125 % de la dose d'héparine .

Bilan de coagulation 25 mn après la neutralisation .

. T.C.
. Howell
. T.P.
. Héparinémie
. Fibrinogène
. N.F.
. Hématocrite
. Plaquettes

La masse sanguine est réajustée en sang frais pour obtenir un hématocrite à 40% .

On prévient une fibrinolyse par l'injection systématique de l'Iniprol .

L'HEMATOSE

Les gaz du sang sont contrôlés ainsi que le sodium et le potassium .

- Dans le priming avant l'intervention
- Dès le cathétérisme de l'artère radiale
- Toutes les 30 mn
- Avant la détubation ou le transport en salle de réanimation permettant la correction immédiate de toute anomalie .

LA DIURESE

En cas d'hémolyse injection de lasilix .

REANIMATION POST-OPERATOIRE

Avant d'envisager les problèmes particuliers soulevés par la réanimation après la chirurgie réparatrice des A.T., il convient d'étudier les conséquences physiologiques de la réparation dont dépendent les principes de la réanimation .

- Conséquence physiologique de la réparation sur la circulation

. Circulation droite
.. augmentation du travail et des pressions dans l'O.D.
.. augmentation de la pression veineuse
.. syndrome cave
= stockage :
épanchements pleuraux
ascite
œdème
(voir balance liquidienne des 48 heures schéma n° 9)

= hémoconcentration
= hépatomégalie

. Circulation gauche
.. diminution de la précharge du V.G. (retour veineux pulmonaire inférieur à la normale)
.. augmentation de la post-charge du V.G. (augmentation des résistances systémiques en raison de la stase veineuse) .
.. d'où diminution du débit du ventricule gauche .

- Réanimation pratique

. La surveillance
.. monitoring des pressions { artère systémique, O.D., O.G.

.. mesure des pertes (sang et liquides) { drain péricardique et pleuraux, diurèse horaire, calcul du stockage

.. surveillance
biologique { hématocrite, gaz du sang, ionogramme, protéines
radiologique .

. La thérapeutique
recherche d'un équilibre délicat .

- remplissage liquidien suffisant pour avoir un bon retour au niveau du cœur gauche mais pas trop important pour minimiser le stockage
- réanimation adaptée à chaque cas
  en général :
  = perfusion de base .
  Lévulose 10% 3 ml/kg/h jusqu'à 10 kg
  = compensation des pertes avec
  sang, albumine plasma (en fonction de l'hématocrite)

ISUPREL

Deux buts sont impératifs dans cette réanimation :

- lutter contre la stase veineuse et ses conséquences (œdème)
- maintenir la fonction du V.G.

1°- La lutte contre la stase veineuse relève:

a) De moyens "mécaniques"
L'installation du patient est importante et ce dernier doit être tronc et jambes surélevés pour faciliter le retour veineux .

La ventilation doit être spontanée .

On peut utiliser des analeptiques respiratoires .

L'aspiration du sang veineux lors de la dépression thoracique au cours de l'inspiration joue un rôle très important dans le nouveau régime de circulation .

b) de moyens biologiques
La diminution de la pression veineuse centrale qui pourrait être utilisée théoriquement doit être exclue en raison du rôle de cette dernière dans la propulsion du sang veineux dans les poumons.

L'augmentation de la pression oncotique du secteur vasculaire par contre peut être utilisée, nécessitant une réanimation hydro-électrolytique particulière :

. pauvre en H_2O et NaCl
. riche en grosses molécules peu diffusibles
. albumine sang
. et des mesures thérapeutiques, Lasilix , Isuprel .

2°- Le maintien d'une bonne fonction ventriculaire de gauche .
est assuré :

- par une précharge suffisante en rapport avec le remplissage adéquat du secteur vasculaire ,
- par la diminution de la post-charge éventuellement l'augmentation de la contractilité du V. G. (Isuprel, Dopramine)
- par la prévention des troubles du rythme .

La période post-opératoire constitue une période délicate . L'étude de la saturation artérielle en fonction du délai post-opératoire témoigne assez bien de l'évolution avec une première phase critique des 48 premières heures et une phase d'amélioration secondaire .(voir schéma n° 10) .

Au cours de cette première phase critique, la désaturation artérielle observée est le plus souvent d'origine pulmonaire .

- œdème interstitiel, shunt artério-veineux, épanchement plus ou moins rapidement réversible .

Plus rarement d'origine cardiaque :

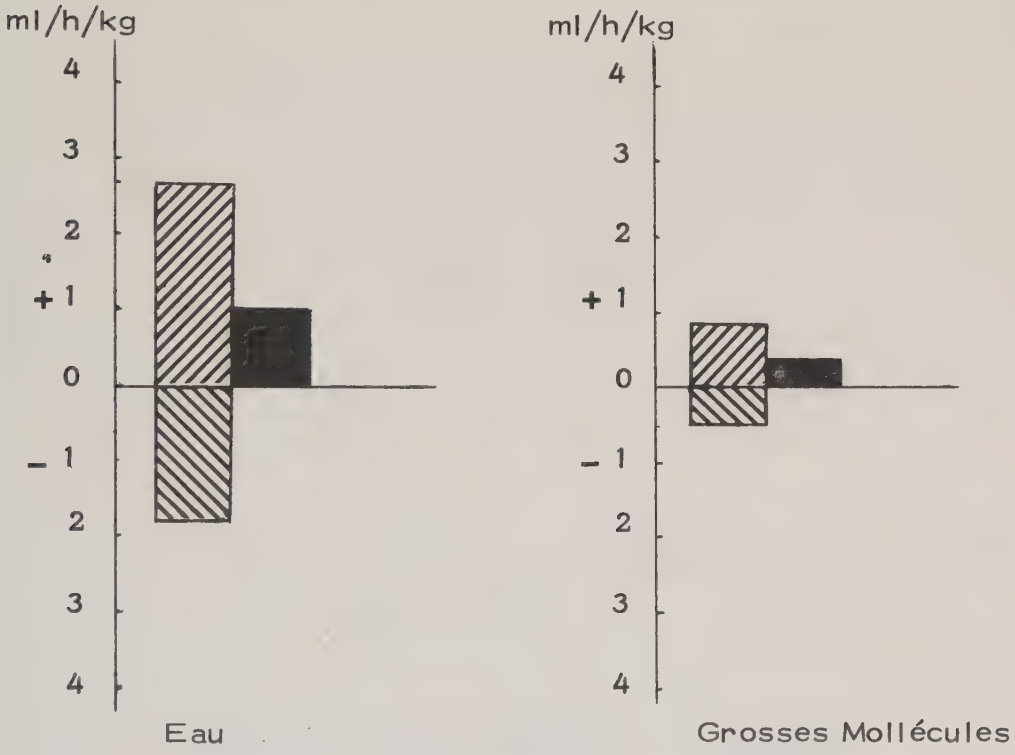
- shunt résiduel et alors durable .

FIG 9

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

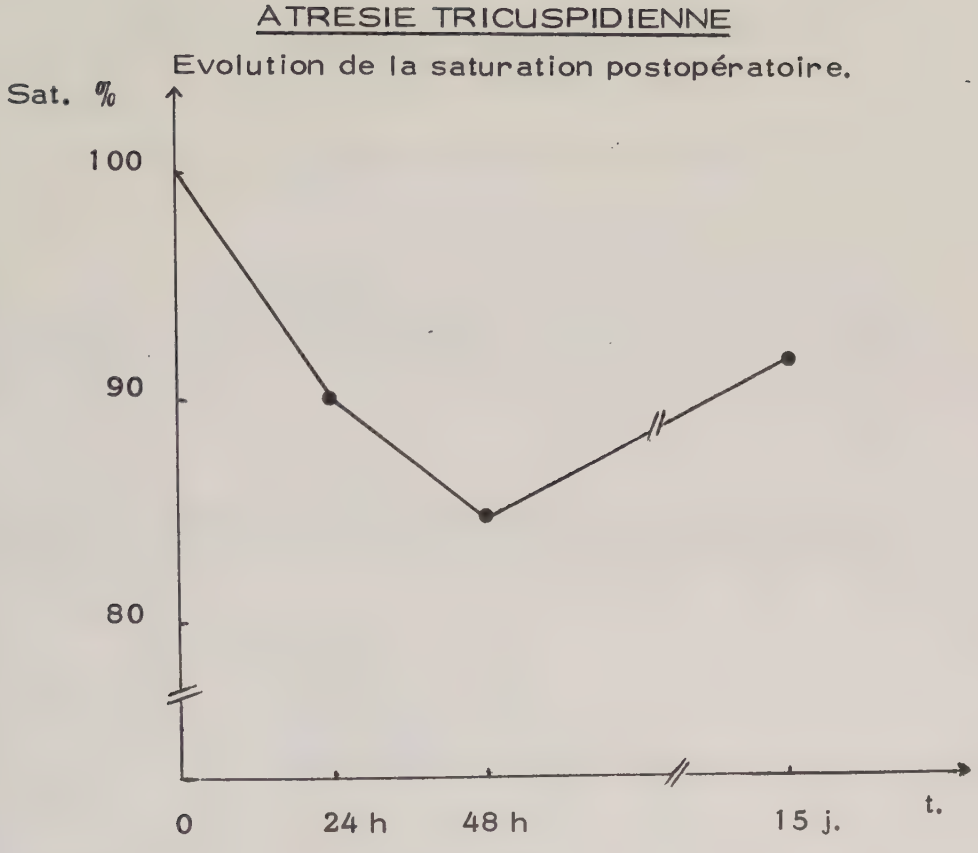
5 ans - 15 Patients - 26 ans

Balance liquidienne des 48 premières heures



Balance liquidienne des 48 premières heures
illustrant le phénomène de stockage

FIG 10



Evolution de la saturation artérielle en oxygène

RESULTATS DE LA CHIRURGIE REPARATRICE DE L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Nous distinguerons lors de l'étude des résultats les enfants(âge inférieur à 15 ans) des adultes (âge supérieur à 15ans) en raison de différences importantes dans l'évolution .

RESULTATS DANS LE GROUPE DE PATIENTS AGES DE MOINS DE 15 ANS

Nombre de patients

- 12 garçons âge moyen = 7 ans
- 13 filles âge moyen = 8 ans

âge moyen = 7 ans et 11 mois

total 25

(âge variant de 25 mois à 13 ans et demi) .

Répartition selon le type d'A.T.

- Type Ib ..... 23 cas ..... 96 %
- Type 2b ..... 2 cas ..... 4 %

Répartition selon les caractères anatomiques d'Anderson :

- Orifice tricuspidien
  - . Imperforé : V.D. hypoplasique ... 1
  - . Absent 24

- Relation auriculo-ventriculaire
  . Concordance 25
  . non concordance 0
- Relation ventriculo-artérielle
  . normale 23
  . transposition 2
- Sténose artérielle
  . Foramen bulbo-ventriculaire restrictif 23
  . Sténose pulmonaire 2

Chirurgie palliative préalable .

- 14 patients comprenant :

  . 10 cas avec une intervention palliative
  . 3 Glenn
  . 2 Waterston
  . 2 Blalock
  . 2 Davidson
  . 4 cas avec deux interventions palliatives
  . 2 Blalock droit et gauche
  . 1 Waterston et Blalock
  . 1 Glenn et Blalock

Technique de correction utilisée .

- A.T. Type I b :

  . 1 cas : Glenn + anastomose O.D.-A.P.D. directe
  . 2 cas : Gleen + anastomose O.D. + A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A.
  . 4 cas : Glenn préalable
  anastomose O.D.-V.D. par l'intermédiaire d'un tube de dacron
  .16 cas : Anastomose O.D.-V.D. par l'intermédiaire d'un tube de dacron

- A.T. Type 2 b :

  . 2 cas : anastomose O.D.-T.A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A.

RESULTATS - EVOLUTION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Mortalité opératoire

4 décès sur ces 25 opérés ..... 16 %

- 1 décès par erreur technique
  Chez un enfant de 8 ans présentant une A.T. type I corrigée sans anastomose de Glenn, apparition au premier jour post-opératoire d'un infarctus antéro-latéral secondaire à une plaie d'une artère coronaire masquée par des adhérences dues à l'ouverture du péricarde lors d'une précédente intervention palliative (anastomose de Waterston) .

- 3 décès par maladies vasculaires pulmonaires :

  . premier décès : chez un enfant de 25 mois présentant une A.T. de type 1 b avec R.Pul. : 4 U/m^2 . P.A.P. 19mmHg, décès au premier jour post-opératoire dans un tableau de syndrome cave et dysrythmie ventriculaire

  . deuxième décès : enfant de dix ans ,présentant une A.T.de type 1 b avec R.pul. : 5 U/m^2, P.A.P. 22 mmHg,décès au huitième jour avec un syndrome cave et bas débit cardiaque

  . Troisième décès : enfant de dix ans présentant une A.T. de type 1 b ayant eu auparavant successivement un Blalock droit puis gauche, R.pul.12/m^2 , P.A.P. 28 mmHg, insuffisance mitrale secondaire à un processus endocardique, décès au 4ème jour dans un tableau d'insuffisance cardiaque avec syndrome cave en dépit du remplacement valvulaire mitral par une prothèse de Björk - Shiley associée à la correction de l'anomalie congénitale .

Complications post-opératoires.

- Syndrome cave :
  Très fréquent le plus souvent modéré et régressif en quelques jours .

- Shunt résiduel :

. trois shunts atrial résiduels minimes
. trois shunts résiduels ayant nécessité une réintervention
  .. deux shunts O.D.-O.G.
  .. 1 C.I.V.

Dans le cas des shunts auriculaires ayant nécessité une réintervention il s'agissait d'une brèche entre deux points de la suture du patch, brèche minime mais responsable d'un shunt important en raison du gradient de pression élevé O.D.-O.G.

Dans le cas de la C.I.V. il s'agissait d'une deuxième C.I.V. plus bas située, méconnue lors des investigations réalisées dans un autre service et également méconnue lors de l'intervention .

- Troubles du rythme post-opératoire :

. 4 cas

Type B AV = 2 cas
  .. 1 définitif bien toléré
      = fréquence ventriculaire 60 à 70 /mn
      = fréquence auriculaire augmentant à l'effort
  .. 1 transitoire : disparition spontanée après intervention pour fermeture de la 2ème C.I.V.

Type nodal = 2 cas
  .. disparition spontanée en quelques jours .

EVOLUTION A DISTANCE

- 21 patients ont quitté l'hôpital
- mortalité tardive
- 1 seul décès - mort subite 3 mois après l'intervention qui pourrait être liée à un facteur indépendant .

Délais d'observation.

Les 20 survivants ont été suivis jusqu'à ce jour avec un délai d'observation variant de 8 ans à 3 mois, soit un délai moyen de 20 mois .

Qualité des résultats

- Sur le plan clinique

. Classe I ..... 17 patients ..... 80 %

Etat fonctionnel excellent sans traitement médical .

. Classe II ..... 3 patients ..... 20 %

Shunt résiduel minime .

- Saturation artérielle en O_2 au repos

Moyenne pré-opératoire 75 %

Moyenne post-opératoire 90,5 %

Les malades qui n'atteignent pas 90% de saturation artérielle en oxygène correspondent aux cas de shunt résiduel .

17 patients sans shunt résiduel (sat. 02.90 à 96,5%) Moyenne 92,5 %

3 patients avec shunt (sat.artér. 79 à 89%) moyenne 84,5 %.

- Sur le plan hémodynamique

	pré-opératoire	post-opératoire
moy. des pressions OD en mmHg	5,51	12

Les pressions auriculaires droites moyennes augmentent de façon significative puisque de 5 mm de Hg, elles passent à 12 mm de Hg .

	pré-opératoire	post-opératoire
moy. des pressions AP en mm de Hg	9,9	12,8
moy. des R. vasc. pul. en U/m^2	2,2	2,5

Les pressions dans l'artère pulmonaire augmentent légèrement après l'intervention mais il est à remarquer que cette augmentation de la pression artérielle pulmonaire ne s'accompagne pas de variations significatives des résistances pulmonaires .

Influence d'une anastomose de GLENN sur les résultats .

	avec Glenn	sans Glenn
moy. des pressions OD post-op. en mm de Hg	12,5	12,3
moy. des pressions AP post-op. en mm de Hg	11,25	13,7

Il n'y a pas eu de différence entre les malades qui ont eu l'anastomose de Glenn et ceux qui n'en ont pas eu ; ces résultats nous encouragent dans la voie de la correction sans anastomose de Glenn et vont à l'encontre de l'opinion de TATOOLES qui pense qu'il vaut mieux réaliser une anastomose de Glenn pour décharger l'O.D. afin de prévenir la survenue d'une fibrillation auriculaire dans les suites lointaines .

Quelques malades ont eu une évaluation ergométrique post-opératoire : cet examen est difficile chez l'enfant et peut paraître inutile lorsque ces enfants mènent une vie semblable à celle d'enfants de leur âge .

En voici cependant un exemple :

- avant l'effort
  . fréquence cardiaque 110/mn
  . débit cardiaque ..... 3,5 l/mn
  . pression artérielle pulmonaire moyenne 10 mm de Hg
  . saturation artérielle en O_2 ..... 95 %

- après une minute d'effort :
  . fréquence cardiaque 150/mn
  . débit cardiaque ..... 6 l/mn
  . pression artérielle pulmonaire moyenne 18 mm de Hg
  . saturation artérielle en O_2 inchangée
  . saturation artérielle en O_2 inchangée
  témoignant d'une tolérance à l'effort très satisfaisante .

Conclusion des résultats de ce premier groupe :

- Mortalité opératoire ..... 16 %

La plupart des raisons de mortalité peuvent être évitées et le sont d'ailleurs à l'heure actuelle .

Sur les quatre décès chez l'enfant :

- l'un est dû à une erreur technique, blessure d'une artère coronaire cachée sous des adhérences péricardiques dues à une intervention préalable .

- les trois autres sont dûs à une maladie vasculaire pulmonaire avec des résistances pulmonaires totales à 4,5 et 12 U/m^2 chez les enfants opérés au début de notre expérience et à une époque où nous ne considérions pas une élévation même modérée des résistances pulmonaires comme constituant une contre-indication opératoire formelle .

La mortalité opératoire est nulle chez les 17 derniers opérés au cours des deux dernières années .

RESULTATS DANS LE GROUPE DE PATIENTS AGES DE PLUS DE QUINZE ANS

Nombre de patients :

- 2 hommes ..... âge moyen = 21 ans
- 6 femmes ..... âge moyen = 24 ans 8 mois
- total = 8 ..... { âge moyen = 24 ans 2 mois
  { âge variant de 19 à 36 ans

Répartition selon le type d'A.T.

- type I b = 4 ..... 50 %
- type II b = 4 ..... 50 %

Répartition selon le type anatomique d'après ANDERSON

- orifice tricuspidien
  . absent 7
  . imperforé 1
- concordance auriculo-ventriculaire
  . concordance 8
  . non concordance 0
- relation ventriculo-ratérielle
  . normale 4
  . transposée 4
- sténose artérielle
  . foramen bulbo-ventriculaire restrictif 4
  . sténose pulmonaire 4
- chirurgie palliative préalable
  . 2 cas ..... anastomose de GLENN

Technique de correction utilisée .

- A.T. type I b

. 2 cas : Glenn + anastomose O.D.-A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A.
. 1 cas : Glenn préalable + anastomose O.D.-V.D. par l'intermédiaire d'un tube de dacron .
. 1 cas : anastomose O.D. -V.D. par l'intermédiaire d'un tube de dacron .

- A.T. type 2 b :
. 2 cas : Glenn + anastomose O.D. -A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A.
. 1 cas : Glenn préalable, anastomose O.D.-A.P. par l'intermédiaire d'une H.V.A.
. 1 cas anastomose OD - AP par H.V.A.

Evolution post-opératoire immédiate .

- Mortalité opératoire
. 2 décès sur 8 opérés ..... 25 %
. 1 décès par C.I.V.D. (syndrome hémorragique)
. 1 décès dans un tableau d'insuffisance cardiaque chez un malade porteur d'une insuffisance mitrale associée non diagnostiquée en pré-opératoire, ni au cours de l'intervention .

- Complications post-opératoires immédiates :
. un syndrome cave sévère
. un syndrome cave modéré .

Evolution à distance .

- 6 patients âgés de plus de 15 ans ont quitté l'hôpital
mortalité tardive
. 2 décès tardifs ..... 25 %
1 décès par septicémie (Osler au 6ème mois H.V.A. infecté)
1 décès au 3e mois chez le patient qui avait présenté un syndrome cave sévère dans les suites opératoires immédiates, ce malade avait présenté une défaillance de l'O.D. faisant porter une indication de réintervention au 3ème mois pour anastomose cavo-pulmonaire .

Après une amélioration passagère, liée à l'anastomose de Glenn , la thrombose de la veine cave supérieure au-dessus de l'anastomose de Glenn aboutissait au décès .

Délais d'observation

Les délais d'observation pour les 4 malades survivants sont respectivement de :

- 6 ans et 8 mois
- 4 ans et 3 mois
- 8 mois
- 3 mois

Complications à distance

Le premier malade opéré dans ce groupe a présenté cinq ans après l'intervention un épisode brutal de décompensation cardiaque avec dyspnée d'effort, cyanose d'effort, hépatomégalie motivant son hospitalisation .

En fait, d'emblée ce syndrome a été mis sur le compte de la survenue d'une fibrillation auriculaire qui après préparation médicale a été réduite par choc électrique externe entraînant l'amélioration rapide de l'état clinique avec disparition des signes fonctionnels et de l'hépatomégalie .

Ceci souligne l'importance du rôle joué par l'oreillette droite et la nécessité d'un rythme sinusal pour assurer une hémodynamique satisfaisante .

La saturation artérielle en oxygène de cette malade après cet épisode de décompensation n'est toutefois pas remontée à sa valeur initiale voisine de 90% . Nous pensons qu'à la suite de la brutale hyperpression dans l'oreillette droite, lors de la fibrillation auriculaire, une brèche s'est produite au niveau de la suture du patch fermant la C.I.A. mais nous n'en avons pas fait la preuve angiographique .

Qualité des résultats .

- Sur le plan clinique :
  - . Classe I ..... 2 cas
  - . Classe II ..... 1 cas
  - . Délai insuffisant ..... 1 cas

- Saturation artérielle en O_2

	pré-opératoire	post-opérat.
moy. des saturations artérielles en O_2	74 %	92,6 %

- Hémodynamique pour les deux malades réexplorés :

	pré-opératoire	post-opérat.
moy. des pressions O.D. en mm de Hg	6	18,5
moy. des pressions A.P. en mm de Hg	13	15,5

Conclusion des résultats de ce second groupe de patients âgés de plus de 15 ans .

- Mortalité très élevée ..... 50 %
- Bons résultats chez les survivants .

TROISIEME PARTIE

EVOLUTION DES A.T. APRES CHIRURGIE PALLIATIVE

INDICATION DE LA CHIRURGIE REPARATRICE

EVOLUTION CLINIQUE DES A.T. APRES CHIRURGIE PALLIATIVE

Si l'on considère les résultats d'ensemble de la chirurgie palliative, il existe évidemment un immense progrès par rapport à l'évolution naturelle .

Les indications d'anastomoses ayant considérablement allongé la durée de vie .

Cependant l'introduction de nouvelles techniques réparatrices de l'A.T. ont rendu nécessaire l'étude très précise de l'évolution des A.T. après chirurgie palliative, en particulier en ce qui concerne leur devenir éloigné .

Dans cette optique, nous citerons principalement les travaux de H. TAUSSIG (155), de COOLEY (145) dont nous verrons les résultats et les travaux de DICK , FYLER et NADAS (41) qui étudient et comparent l'évolution clinique de 101 cas d'A.T. avec ou sans chirurgie palliative .

RESULTATS DE LA CHIRURGIE PALLIATIVE

CRITERE D'APPRECIATION DE LA QUALITE DES RESULTATS

Le résultat est considéré comme bon :

- lorsqu'il y a augmentation de la prise de poids,
- tolérance à l'effort du grade 1
- diminution de la cyanose
- disparition des syncopes .

Le résultat est considéré moyen :

- s'il y a une amélioration par rapport à l'état pré-opératoire mais si la tolérance à l'effort ne dépasse pas le grade 2 .

Le résultat est mauvais :

- s'il n'y a pas d'amélioration .

ANASTOMOSES DE BLALOCK TAUSSIG

Auteurs	Nombre de cas	Mortalité opératoire % <6mois	Mortalité opératoire % >6mois	Pourcentage de réintervention	Pourcentage de survie à 15 ans	Pourcentage de survie à 20 ans	Résultat Bon	Résultat Moyen	Recul d'observation
H. TAUSSIG	56	23,2 %		30,4 %	60 %	47,3 %	47,3 %		20 ans
DEVERALL ABERDEEN	48	62 %	0 %	20 %			47 %		5 ans
		18,9 %							
COOLEY	19	19 %			60 %	45 %	45 %		15 ans
		16 %							
GLENN MATANO	9	0 %					33 %		non précisé
TOTAL	132	18 %		25 %	60 %	46,5 %	47 %		15 ans

ANASTOMOSE DE BLALOCK - TAUSSIG

Travaux de :

- W. GLENN GARDNER TALNER STANCEL et MATANO (79) avril 1968 .
  Departements of surgery and pediatrics of yale university school medicine New Haven Connecticut .

- DEVERALL LINCOLN ABERDEEN BONHAM CARTER WATERSTON (40) , 1969 .
  Hospital for sich children great Ormond Street London .

- Helen TAUSSIG (155) décembre 1972 .
  Johns Hopkins University school of medicine and hospital .

- ROSS KYGER Georges REUL, SANDIFORD WUKASH HALLMAN COOLEY (145) mai 1975 .
  From the division of surgery of the texas heart institute of St Luke's Episcopal and Texas children hospital and the division of cardiovascular surgery university of Texas medical school Houston Texas.

ANASTOMOSES DE POTTS

Auteurs	Nombre de cas	Mortalité opératoire % <6mois >6mois	Pourcentage de réintervention	Pourcentage de survie à 15 ans	à 20 ans	Résultat Bon	Moyen	Recul d'observation
H.TAUSSIG	12	16,6 %	-	50 %	-	50 %		15 ans
DEVERALL	7	40 %	50 %	-		50 %		faible
COOLEY	85	33 % 0 % 8 %	17,5 %	45 %	-	45 %		15 ans
TOTAL	104	11,1 %	21,7 %	45,6 %		45,6 %		15 ans

ANASTOMOSE DE POTTS

- Travaux de DEVERALL , WATERSON (40)

- Travaux de COOLEY (145)

- Travaux de H. TAUSSIG (155) .

ANASTOMOSE DE WATERSTON

Auteurs	Nombre de cas	Mortalité opératoire % <6mois	Mortalité opératoire % >6mois	Pourcentage de réintervention	Pourcentage de survie à 15 ans	Pourcentage de survie à 20 ans	Résultat Bon	Résultat Moyen	Recul d'observation
GLENN MATANO	8	0 %		50 %	-		37,5 %		faible
DEVERALL	2	50 %		-	-		-		-
COOLEY	18	11 %		13 %	-		-		-
TOTAL	28	10,6 %		24,5 %	-		-		-

ANASTOMOSE DE WATERSTON

- Travaux de GLENN MATANO (79)

- Travaux de DEVERALL WATERSTON (40)

- Travaux de COOLEY (145)

SHUNT SYSTEMO-PULMONAIRE

Type	Nombre de	Mortalité opératoire %	Pourcentage de réintervention	Pourcentage de survie à 15 ans	à 20 ans	Résultat Bon	Résultat Moyen	Recul d'observation
BLALOCK TAUSSIG	132	18 %	25 %	60 %	46,5 %	47 %		15 ans
POTTS	104	11,1 %	21,7 %	45,6%		45,6 %		15 ans
WATERS-TON	28	10,6 %	24,5 %	-		-		-
TOTAL	264	14,4 %	23,7 %	≃ 45 %		≃ 45 %		15 ans

CHIRURGIE PALLIATIVE

RESULTATS DE L'ENSEMBLE DES SHUNTS SYSTEMO-PULMONAIRES

ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE TYPE GLENN

Auteurs	Nombre de cas	Mortalité opératoire % <6mois	Mortalité opératoire % 6mois	Pourcentage de réintervention	Pourcentage de survie à 15 ans	Résultat Bon	Résultat Moyen	Délai d'observation
EDWARDS BERGERON	19	21 %		-	-	79 %		
GLENN 1968 MATAMO	10	0 %		-	-	100 %		60 mois
DEVERALL WATERSTON 1969	16	31 %		-	-	50 %		6 mois à 7 ans Moyenne : 3 ans 3 mois
TRUSLER MAC GREGOR 1971	22	66 % 13,5 %		15 %	-	78 %		1 à 9 ans
SUBRA-MANIAM	10	55 % 45 %	0 %	-	-	80 %		1 à 9 ans
MITRI MURPHY	5	0 %		-	-	80 %		
COOLEY	3	66 %		33 %	-	-		
TOTAL	85	21,6 %		17 %	-	76,7 %		-

ANASTOMOSE DE GLENN

Travaux

- MITRI MURPHY DOBELL KARN , 1961 .
  From the departement of cardiovascular surgery Montreal Children's hospital and the departement of surgery Mc Gill university

- EDWARDS BARGERON (50), 1964 .
  From the departement of surgery medical center
  the university of Alabama .

- SUBRAMANIAN IAN CARR WATERSTON BON HAM CARTER (152) , 1965 .
  From the thoracic unit the hospital for sich children London .

- GLENN MATANO (75) , 1968 .

- DEVERALL WATERSTON (40) , 1969 .

- TRUSLER MAC GREGOR MUSTARD (156), 1971 .
  From the departement of surgery the hospital of sich children and the university of Toronto Ontario Canada .

- COOLEY (145) , 1975 .

ANASTOMOSE SYSTEMO-PULMONAIRE
et ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE

Type	Nombre de cas	Mortalité opératoire %	Pourcentage de réintervention	Pourcentage de survie à 15 ans	Résultat Bon et Moyen	Délai d'observation
Anastomose systémo-pulmonaire	264	14,4 %	23,7 %	≃ 45 %	≃ 45 %	15 ans
Anastomose cavo-pulmonaire	85	21,6 %	17 %	-	76,7 %	1 à 9 ans
TOTAL	349	16,1 %	21,7 %	-	52,7 %	-

CHIRURGIE PALLIATIVE

RESULTATS DE L'ENSEMBLE DES SHUNTS SYSTEMO-PULMONAIRES ET CAVO-PULMONAIRES

Au terme de cette étude des résultats de la chirurgie palliative des A.T. avec flux pulmonaire diminué , nous préciserons un certain nombre de points :

Une mortalité opératoire globale variant de 15 à 20 %

L'année de l'intervention ne l'influe pas notablement .

Par contre, l'âge de l'enfant lors de l'anastomose est un facteur très important .

La mortalité est la plus haute chez les plus jeunes enfants et décroit rapidement après l'âge de un an .

Un pourcentage de réintervention variant de 17 à 24 %

La plupart de ces interventions sont nécessitées par une palliation insuffisante , sauf dans les cas d'anastomose de Potts où existent 15% de réinterventions pour constriction d'une anastomose devenue trop grande .

Un pourcentage de résultats bons et moyens de 50 % environ (apparemment meilleurs pour les anastomoses de GLENN , mais le délai d'observation est très inférieur pour ce type d'anastomose) .

Il ne semble donc pas exister de différence très significative quant au résultat de ces différentes anastomoses et le choix de l'une ou l'autre de ces techniques fait intervenir d'autres facteurs (conditions anatomiques par exemple) .

Plus récents, les travaux de DICK FYLER et NADAS portant sur l'évolution clinique de 101 cas d'A.T. confirment dans l'ensemble ces résultats, mais surtout ils mettent en évidence la détérioration des bons résultats de la chirurgie palliative au cours de l'évolution éloignée .

Cette notion qui se trouvait déjà dans les travaux de H. TAUSSIG portant sur 56 cas (si l'on compare le pourcentage de survie à 15 ans et à 20 ans, qui passe respectivement de 60% à 47,3 %) est particulièrement soulignée dans leurs travaux par l'étude des courbes de survie en fonction de l'âge .

Ces auteurs classent leurs cas :

En fonction de l'aspect radiologique de la vascularisation pulmonaire .

- groupe A = vascularisation pulmonaire diminuée
- groupe B = vascularisation pulmonaire augmentée ou normale
- groupe C = modification spontanée de l'hémodynamique identifiée par le passage d'une vascularisation augmentée à la vascularisation diminuée sur les clichés successifs ,

et en fonction des types anatomiques :

- type I = relation normale des gros vaisseaux
- type II = D. transposition
- type III = L. transposition .

Ils étudient les courbes de survie de ces différents groupes radiologiques en fonction de l'âge .

Toutes ces courbes présentent 3 phases distinctes .

- une phase I correspondant à la mortalité initiale de 40% à la fin de la première année avec des variations fonction du groupe radiologique .

- une phase II stable et prolongée durant approximativement 15 ans et intéressant 50% environ des patients ,

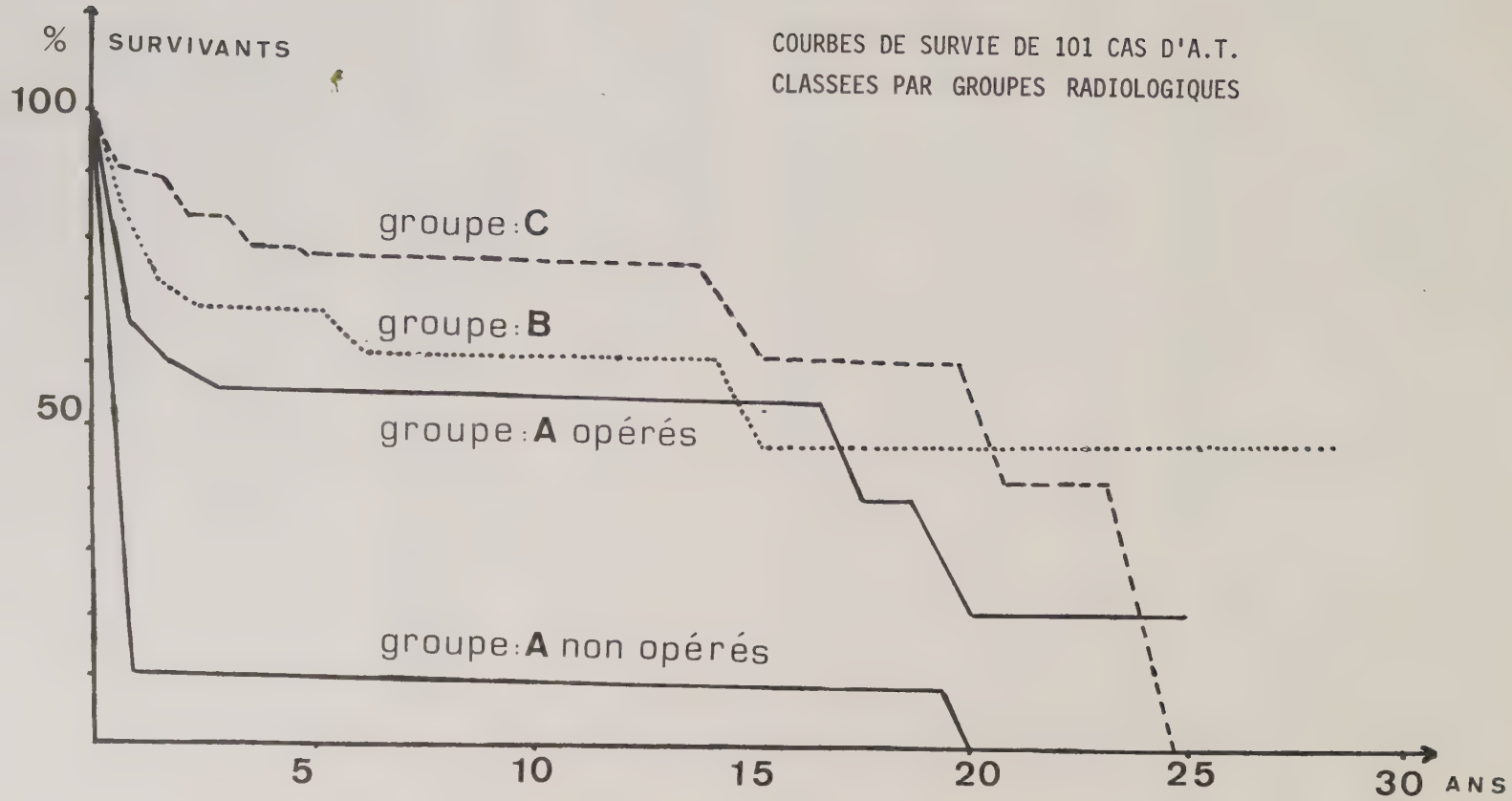
d'où l'on peut conclure qu'avec un traitement adapté, médical ou chirurgie palliative selon les cas, 50% des patients atteindront la troisième décennie de la vie, quel que soit leur type radiologique.

- phase III qui débute à peu près au milieu de la deuxième décennie de la vie en rapport avec la mortalité due aux insuffisances cardiaques congestives elles-mêmes secondaires à la détérioration de la fonction ventriculaire gauche .

Une telle évolution en trois phases confirme la nécessité d'une chirurgie palliative précoce mais également la nécessité d'une chirurgie réparatrice .

DICK FYLER et NADAS suggèrent que peut-être cette chirurgie réparatrice devrait être assez précoce par exemple lorsque le patient entre dans la deuxième décade de la vie avant la détérioration de la fonction ventriculaire gauche qui annonce la la troisième phase .

FIG 11


%
SURVIVANTS
100
50
COURBES DE SURVIE DE 101 CAS D'A.T.
CLASSEES PAR GROUPES RADIOLOGIQUES
groupe: C
groupe: B
groupe: A opérés
groupe: A non opérés
5
10
15
20
25
30
ANS

INDICATIONS DE LA CHIRURGIE REPARATRICE DANS LES ATRESIES TRICUSPIDIENNES

L'étude de nos résultats nous a amené à définir des indications précises .

Le premier point à souligner est la nécessité d'investigation pré-opératoire complète .

- Sur l'électrocardiogramme :

. la nécessité d'un rythme sinusal,
. la nécessité d'une hypertrophie auriculaire droite .

- Sur le plan hémodynamique

. la pression dans toutes les cavités doit être connue
. les résistances pulmonaires déterminées doivent être normales
. sur les angiographies sera précisée la situation anatomique et fonctionnelle du cœur ,
  - la taille de l'O.D. , sa contractilité
  - la taille de la C.I.A.
  - la qualité de la fonction ventriculaire gauche
  - la continence de la valve mitrale
  - la position des gros vaisseaux, normale ou transposée
  - l'état de la voie pulmonaire
  - le rapport des diamètres artère pulmonaire-aorte .

Les conditions nécessaires à cette chirurgie aux deux extrémités du conduit anastomotique sont impératives : d'un côté une oreillette droite de taille normale ou grande, sans valve auriculo-ventriculaire, de l'autre des artères pulmonaires normales en calibre avec des résistances artérielles pulmonaires totales basses en tous les cas inférieures à 4 U/m^2 et des P.A.P. moyennes inférieures à 20 mm de Hg .

La fonction ventriculaire gauche doit être normale ou satisfaisante . On sait, grâce en particulier, aux travaux de CAMPBELL (27) , de JORDAN -(93) et du groupe de BOSTON (41) que dans l'atrésie tricuspidienne il existe une dysfonction appréciable du ventricule gauche comme conséquence de la surcharge volumétrique ventriculaire gauche de longue durée .

Ce dernier point pourrait expliquer en partie les moins bons résultats dans le groupe des patients âgés de plus de quinze ans, et de toutes façons nous incite à ne pas dépasser l'âge de 5 à 8 ans pour nos corrections .

Lorsqu'il existe une anastomose de Glenn préalable fonctionnelle, nous la laissons telle quelle .

Les lésions associées (telle une I.M. ou une anomalie du retour veineux) sont très importantes à connaître et doivent être recherchées en pré-opératoire et lors de l'intervention .

Nous résumons les indications chirurgicales de la manière suivante :

Du point de vue clinique :

- Chez un enfant de moins de trois mois, s'il existe des signes fonctionnels et une situation hypoxémique, une intervention palliative doit être proposée .

Le choix du type de l'anastomose hésitant entre les difficultés techniques et les risques de maladies artérielles pulmonaires est bien difficile et la préférence doit aller à l'anastomose dont l'équipe chirurgicale a la meilleure expérience .

- Chez un enfant de plus de trois mois et de moins de trois ans, de préférence une chirurgie palliative et plutôt une anastomose de Blalock Taussig qui n'ouvre pas le péricarde, qu'une anastomose de Waterston , plus risquée également sur le plan de l'hypertension artérielle pulmonaire secondaire .

- Chez un enfant de plus de trois ans s'il existe des signes fonctionnels et une situation hypoxémique , d'emblée réparation si la situation anatomique et hémodynamique le permet . A signaler qu'en août 1976, Marc de LEVAL a réalisé une réparation dans un cas d'atrésie tricuspidienne âgée de 18 mois .

- Dans le cas d'un enfant qui a déjà subi une intervention palliative, si une situation hypoxémique apparaît à nouveau par insuffisance de palliation, le Professeur FONTAN pense qu'une réparation, si elle est possible doit être préférée et qu'il faut surtout éviter un deuxième shunt systémo-pulmonaire à cause du double risque d'H.T.A.P. et de surcharge ventriculaire gauche .

- Dans le cas d'un enfant porteur d'un shunt et qui va bien , il semble qu'il ne faille pas dépasser l'âge de 5 à 8 ans en effet, à côté de la possibilité d'une élévation des résistances pulmonaires existe le risque de dysfonction du ventricule gauche comme conséquence de la surcharge volumétrique ventriculaire gauche de longue durée dont nous avons déjà parlé .

Deux cas particuliers enfin :

- Celui d'un enfant porteur d'une A.T. avec débit pulmonaire augmenté , un banding doit être réalisé très précocément avant 6 mois, avant l'installation d'une maladie artérielle pulmonaire qui contre-indiquerait une réparation ultérieure .

- Celui d'un enfant, chez lequel, au cours du cathétérisme , on découvre un gradient de pression oreillette-droite - oreillette gauche supérieur à 5-7 mm de mercure et pour lequel il convient alors de réaliser un "Rashkind" si l'âge le permet .

Du point de vue anatomique et hémodynamique :

- saturation artérielle en O_2 inférieure à 80%
- Hb supérieure à 17 g
- la malformation exceptée la performance cardiaque doit être normale
- les résistances artérielles pulmonaires totales doivent être normales (également vérifiées lors de l'intervention) .

Le bilan pré-opératoire permet dans la majorité des cas de prendre une décision .

Nous avons cependant rencontré quelques causes d'inopérabilité suspectées avant l'intervention, mais affirmées seulement au moment de l'intervention .

- résistances pulmonaires élevées dans un cas où elles n' avaient pu être cathétérisées,
- dans un autre cas, anatomie inappropriée due à un ostium commun ,
- dans un troisième cas artères pulmonaires trop petites, mal estimées sur les angiographies pré-opératoires .

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude nous conclurons en répondant à trois questions essentielles posées par l'application de la chirurgie réparatrice de l'A.T.

- la chirurgie réparatrice de l'A.T. est-elle justifiée, compte-tenu des bons résultats de la chirurgie palliative ?
- le risque opératoire n'est-il pas trop élevé ?
- les bons résultats en sont-ils durables ?

La chirurgie réparatrice de l'A.T. apparaît pleinement justifiée si l'on étudie l'évolution au long cours des A.T. qui révèlent en effet la dégradation progressive des bons résultats de la chirurgie palliative, vers le milieu de la deuxième décennie en général, soulignant de ce fait la nécessité d'une chirurgie réparatrice assez précoce, avant la détérioration de la fonction ventriculaire gauche.

La mortalité opératoire de la chirurgie réparatrice selon le procédé de FONTAN a considérablement diminué depuis que les indications en ont été mieux définies et actuellement, elle est devenue acceptable compte-tenu des résultats extrêmement satisfaisants et qui se maintiennent avec le temps, certains de nos opérés ayant plus de 8 ans de recul.

La chirurgie réparatrice de l'A.T. selon le procédé de FONTAN nous semble donc représenter le meilleur moyen d'offrir à ces enfants la possibilité de mener une vie satisfaisante.

SERMENT

En présence des maîtres de cette École, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu,
Le Président de l'Université de Bordeaux II :
J. LATRILLE

Vu, bon à imprimer,
Le Président de Thèse :
F. FONTAN

Vu et permis d'imprimer,
Bordeaux, le 12 octobre 1976
Le Chancelier des Universités :
R. PAULIAN

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALLEN R. G.,
The addition of cava pulmonary artery shunt to
Patients with existing systemic Pulmonary artery shunt
J. Pediatrics Surgery 5-102, 1970.

2 - AMUCHASTEGUY S. R.,
Atrésie tricuspidienne : présentation d'un cas
Pressa med. argent. 15 mai 1970, 57, n° 11 515-520.

3 - ANDERSON R. M. et Mc KEE E. E.,
Atrésie congénitale de la tricuspide
Am. Heart journal - mai 1952, 43, n° 5, 761-764.

4 - ASTLEY R., OLDHAM J. S. et PARSON C.,
L'atrésie congénitale de la tricuspide.
Britt Heart journal Juillet 1953, 15, n° 3, 287-297.

5 - BAKOS,
The question of the function of the right ventricle myocarde.
Circulation 1, 714, 1950.

6 - BARGERON Jr M. D. W., STERLING EDWARDS III M. D.,
The importance of an adequate circulating flood volume following superior vena cava right pulmonary artery anastomosis.
Surgery 1965, 58, 865.

7 - BARON M. G.,
Hypoplasie de la partie du flux entrant du ventricule droit, signe angiocardiographique d'atrésie tricuspidienne.
Circulation, oct. 1971, 44, n° 4, 746-750.

8 - BAYER O. et CANDEN H. C.,
Atrésie tricuspidienne avec abouchement à gauche de la veine cave supérieure avec considération particulière des comportements dans la circulation pulmonaire.
Cardiologia 1951, 18, n° 5, 297-308

9 - BAKVLIEW KOLESNIKOW.,
Anastomosis of superior vena cava and pulmonary artery in the surgical traitment of certain congenital defects of the heart.
J. thoracique surgery 1959, 37, n° 6, 693-702.

10 - BERTRAND, MARCANO.,
Tricuspid atresia with increased pulmonary blood flow an analysis of 13 cases.
Circulation, septembre 1969, vol XI, n° 3.

11 - BIGARDI D. et LAMPERTICO P.,
L'atrésie congénitale de la tricuspide. Observations cliniques et anatomiques à propos d'un cas.
Minerva Ped. 6 août 1959, II, n° 40, 1018-1023. Résumé français.

12 - BIRKHEAD N. C. et WOOD E. H.,
Diagnostic de l'atrésie de la tricuspide.
Proc. Staff Meet Mayo Clinique
4 septembre 1957, 32, n° 18, 506-508.

13 - BLALOCK - TAUSSIG.,
The surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia.
J. A. M. A. 128, 189, 1945.

14 - BLALOCK and HANLON.,
Intertrial septal defect experimental study.
Surgery gyneco. Obsté. 87-183, 1948.

15 - BLOUNT SG Jr., FERENCZ C., FRIEDLICH A., MUDD J. G., CARROLL D. G. et BING R. J.,
Etude physiologique sur les cardiopathies congénitales XII ; la dynamique circulatoire des malades présentant une atrésie de la tricuspide.
Bull. Johns Hopkins Hosp
Septembre 1951, 89, n° 3, 235-244.

16 - BOCK K. et HERBST M.,
Les résultats de l'opération de transplantation dans la tétralagie de Fallot et dans l'atrésie tricuspidienne chez l'enfant.
Deutsche méd. Wschr, 2 janvier 1959, 84, n° 1, 9-12.

17 - BOHM R., SCHMIDT K. H., GUNTHER K. H. et PLASS R.,
Atrésie de la tricuspide et défaut de la cloison ventriculaire chez une femme de 31 ans.
Cardiologia 1968, 53, n° 1, 11-18

18 - BONETTI P. F., TESTELLI M. R., LOAIZA J. S. et CASSANI J. S.,
Atrésie de la tricuspide avec hypertension pulmonaire. Rapport de deux cas avec cathétérisme de l'artère pulmonaire.
Arch. I Cardio. Mexico. Juillet-Août 1966, 36, n° 4, 391-413

19 - BOPP, LANSEN et GLENN.,
Surgical consideration for treatment of congenital A. T. and stenosis with particular reference to vena cava.
Pul. right art' anastomosis.
J. of thorac. art. and cardio vascul. surgery 48, 43, 1960

20 - BORUCHOW, BARTLEY et ELLIOT.,
Use of superior vena cava. Right Pul art anastomosis in congenital heart discasses with decreased pulmonary flood flow.
Circulation 1969, 40, 6, 777-784

21 - BORUCHOW SWENSON.,
Study of the mechanism of shunt failure after superiorv.cava.Right pulmonary anastomosis.
J. thoracique and cardio-vascul. Surgery 60, 531, 1970.

22 - BRILL P.W. et FERRARA J.D.,
Simulation of the angiographic feature of tricuspid atresia by other cardio vascular malformations
Radiology Juin 1974, III, n° 3, 689-691.

23 - BROCK R.,
Atresie tricuspidienne. Un pas vers le traitement correcteur.
J. Thor. Cardio vascula. Surgery Janvier 1964, 47, n° 1, 17-25

24 - BROUSTET, BRICAUD, FONTAN et DALLOCCHIO,
Sur un cas d'atrésie tricuspidienne (présentation de pièce).
J. med. de Bordeaux mars 1959, 136, n° 3 345-359.

25 - BROWN J.W., HEATH D., MORRIS T.L. et WHITAKER W.,
L'atrésie de la tricuspide
Britt heart journal oct. 1956, 18, n° 4, 499-518

26 - CABRERA E., HERNANDEZ Y. et MORALES D.,
Vectocardiogramme de l'atrésie tricuspidienne.
Arch. Int. Cardio. Mexico.
Septembre - octobre 1961, 31, n° 5, 587-595.

27 - CAMPBELL M.,
Atrésie tricuspidienne et son pronostic avec et sans traitement chirurgical.
Britt heart journal nov. 1961, 23, n° 6, 699-710.

28 - CANENT, SPACH.,
Cardia pulmonary dynamis en patient with anastomosis of the superior vena cava to the right pulmonary artery.
Circulation 1964, 30, 47.

29 - CAREY L.S. et EDWARDS J.E.,
Atrésie tricuspidienne : rapport d'un cas sans transposition ni sténose pulmonaire.
Am. J. Roentgenol. Février 1964, 91, n° 2 321-325.

30 - CASCOS A. L. et coll.,
Atrésie tricuspidienne avec détroversion cardiaque.
Rev. Clin. Espân 15 août 1961, 81, n° 3, 151-160. Résumé français.

31 - CELEMIN L. P., RUIPEREZ, ABIZANDA J. A. et VELA J. E.,
Electrocardiogramme dans l'atrésie tricuspidienne. Etude de 43 cas.
Arch. Int. Card. Mexico Juillet-Août 1967, 37, n° 4, 469-476.

32 - CHAUVE A.,
Results of surgery from tricuspid valve atresia.
Journée de Cardiologie de Cervinia.
Mars 1975.

33 - CHICHE P.,
Etude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes.
Arch. mal. du coeur, novembre 1952, 45, n° 11, 980-1015.

34 - CLASEN R. A., BUCHELERES H. G. et DRORI J. B.,
Atrésie de la tricuspide avec intervention chirurgicale.
Am. thorac. J., Av. 1966, 71, n° 4, 542-548.

35 - COELHO E., BORGES . A. S., PADUA F., NUNES A., BARROS F.,
Aspects hémodynamiques angiocardiographiques et anatomiques de l'atrésie de la tricuspide.
Minerva médical 23 Mai 1954, 45, n° 41, 1445-1453.

36 - COOLEY, HALLMAN.,
Intra pericardial aorto right pulmonary artery anastomosis.
Surgery gyneco. obst. 122, 1084-1966.

37 - COOLEY R. N., SLOAN R. D., HANLON C. R. et BAHNSON H. T.,
L'angiocardiographie dans les cardiopathies congénitales de type cyanotique ; 2 observations sur la sténose ou l'atrésie de la tricuspide avec hypoplasie du ventricule droit.
Radiology Juin 1950, 54, n°6, 848-868

38 - CUMMING G. R., BRIGGS J. M. et BROWNELL E. G.,
Atrésie de la tricuspide - traitement par anastomose veine cave supérieure-artère pulmonaire.
J. Thor. cardiovascul. Surgery Juillet 1960 40, n° 1, 31-34.

39 - DAVACHI, LUCAS et MOLLER.,
L'électrocardiogramme et le vectocardiogramme de l'atrésie tricuspidienne. Corrélation avec l'anatomie pathologique
AIM. J. Cardiol. Janvier 1970, 25, n° 1, 18-27.

40 - DEVERALL, LINCOLN, ABERDEEN, BONHAM, CARTER et WATERSTON.,
Traitement chirurgical de l'atrésie tricuspidienne
Thorax, Mars 1969, 24, n° 2, 239-245.

41 - DICK, FYLER, NADAS.,
Tricuspid atresia.
Clinical course in 101 patients.
The americal journal of cardiology, 36, Septembre 1975, page 327.

42 - DOGLIOTTI A.M.,
Résultat de l'anastomose cavo-pulmonaire dans les cardiopathies avec diminution du flux pulmonaire.
Bull. Soc. Int. Chirurgie 1965, 24, 1, 106-110.

43 - DOLARA, FAZZINI, MARCHI, TORDINI.,
Modification des signes cliniques dans l'atrésie tricuspidienne sans transposition des gros vaisseaux. Etude clinique.
Acta Cardiol. 1969, 24, n°3 , 275-284.
Résumé français.

44 - DOR et BON.,
Atrésie tricuspidienne - hypoplasie de l'oreillette droite et double auricule gauche.
Ann. Péd. (suppl. semaine hopitaux de Paris) 2 novembre 1969, 45, n° 44/11, 2789 p. 711-2793 p. 715.

45 - DUBOURG, FONTAN, BLANCHOT, DALLOCCHIO, BRICAUD, BROUSTET.,
L'atrésie tricuspidienne et son traitement chirurgical.
J. Méd. Bordeaux juin 1959, 136, n° 6, 699-712.

46 - EBEL E. H., LYNX WILER G. P. et MORAGUE.,
Atrésie de la tricuspide avec ventricule droit rudimentaire.
J. pédiat. Août 1951, 39, n° 2, 211-215.

47 - EDWARDS J. et BURCHELL.,
Atrésie tricuspidienne congénitale (classification).
Méd. Clin. North. América. Juillet 1949, 33, n° 4, 1177-1196.

48 - EDWARDS W.S. et BARGERON L.M.,
Schunt veine cave supérieure ; artère pulmonaire pour atrésie tricuspidienne chez le nourrisson.
Surgery, Février 1961, 49, n° 2, 205-208.

49 - EDWARDS et BARGERON.,
The importance of the azygos vein in superior vena cava pulmonar art. anastomosis.
J. of Thorax and cardiovascul. surgery, 46, 811, 1963.

50 - EDWARDS W.S. et BARGERON L.M.,
Supériorité de l'intervention de GLENN pour l'atrésie de la tricuspide chez le nourrisson et l'enfant.
J. of thora. cardiovas. surg. Janvier 1968, 55, n° 1, 60-69.

51 - ELLIOT, RUTEMBERG.,
Vectorial analysis of the E. C. G. in commun ventricule.
Britt heart journal, 26, 302, 1964.

52 - ELSTER S. K.,
Atrésie congénitale des valvules pulmonaires et tricuspides.
Am. J. of dis. child avril 1950, 79, n° 4, 692-697.

53 - FEITOSA L.,
1 cas d'atrésie tricuspidienne avec ventricule droit non fonctionnel.
O. hopital oct. 1961, n° 4, 501-509.

54 - FELL E. H., GASUL B. M., DAVIS C. B., CASSAS R.,
Le traitement chirurgical de l'atrésie tricuspidienne.
Arch. Surgery sept. 1949, 59, n° 3, 445-453.

55 - FENN and GLENN.,
Extrathoracic systemic artery to pulmonary artery shunt.
Abstract circulation 28, 719, 1963.

56 - FERRUCI Jr.,
Cardiopathie cyanotique chez un nouveau-né.
J. A. M. A. 17 avril 1967, 200, n° 3, 241-243.

57 - FINKE H.,
L'image radiologique de l'atrésie tricuspidienne.
FORTSCH RONTGENSTR Déc. 1955, 83, n° 6 858-861.

58 - FOLGER G. M., WITHAM A. C. et ELLISOW R. G.,
L'atrésie tricuspidienne avec transposition des gros vaisseaux.
J. of Pediat. Juin 1969, 74, n° 6, 946-952.

59 - FONTAN F. et BAUDET E.,
Surgical repair of tricuspid atresia.
Thorax mai 1971, 26, n° 3, 240 -248.

60 - FONTAN, MOUNICOT, BAUDET, SIMONNEAU, GORDO, GOUFFRANT.,
Correction de l'atrésie tricuspidienne.
Rapport de deux cas "corrigés" par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle.

61 - FONTAN F., CHOUSSAT, BROM A. G., RUHMER J. et A. CHAUVE.,
Repair of tricuspid atresia surgical consideration and results.
American heart association (non publié à ce jour).

62 - FONTAN.,
New developpment in the treatment of tricuspid atresia without transposition.
Journée de Cardiologie de CERVINIA.
Mars 1975.

63 - FONTAN.,
Expérience de la chirurgie réparatrice de l'atrésie tricuspidienne. A propos de 14 cas.
Exposé de TAORMINA. Oct. 1974.

64 - FOO G.,
Encoche intraventriculaire dans le diagnostic différentiel entre la tétralogie de Fallot et l'atrésie tricuspidienne.
Acta radiologica Janv. 1966, 4, n° 1, 40-46 résumé français.

65 - FRAGOYANNIS S. G. et NICKERSON D.,
Une cardiopathie congénitale inhabituelle : atrésie tricuspidienne + atrésie aortique + juxtaposition des piliers de l'oreillette.
Am. J. Cardiol. Sept. 1960, 6, n° 3, 678-681.

66 - FRAGOYANNIS S. et KARDALINOS.,
Transposition des gros vaisseaux tous deux venant du ventricule gauche (juxtaposition de l'artère pulmonaire).
A. T. - C. I. A. - C. I. V.
Am. J. Cardiol. Octobre 1962, 10, n° 4, 601-604.

67 - GABRIELLE O. F.,
Obstruction progressive de la circulation dans l'atrésie tricuspidienne.
J. Thora. Cardiovasc. surg. Mars 1970, 59, n° 3, 447-449

68 - GALLAHER et FYLER.,
Observation sur les modifications hémodynamiques dans l'atrésie tricuspidienne sans transposition des gros vaisseaux.
Circulation fév. 1967, 35, n° 2, 381-388.

69 - GAMBOA, GERSONY et NADAS.,
E. C. G. dans l'atrésie tricuspidienne et l'atrésie pulmonaire avec septum ventriculaire intact.
Circulation Juillet 1966, 34, n° 1, 24-37

70 - GASUL, FELLE, MARINO et DAVIS.,
L'atrésie de la tricuspide : relation de 2 cas chez les nourrissons avec opération couronnée de succès.
Am. J. of Dis. child Juillet 1949, 78, n° 1, 16-27.

71 - GASUL, FELL, MAURELIS.,
Diagnosis of tricuspid atresia or stenosis in infant based upon - a study of 10 cases.
Pediatrics 6, 862, 1950.

72 - GAUTIER, RICHARDET et DIAMENT.,
Atrésie tricuspidienne - à propos de 81 observations.
Coeur Janvier 1970, 1, n° 1, 7-26.

73 - GERACI, DRY, BURCHELL.,
Malformation atrésie septale et atrésie tricuspide probable chez des adultes. Relation de 2 cas.
Proc. Staff. Met. Mayo clin. 27 août 1948, 23, n° 22, 510-516.

74 - GILBERT G., LETOURNEAU et DAVID.,
Diagnostic et traitement de l'atrésie tricuspidienne.
Union Méd. CANADA. Mars 1963, 92, n° 3, 303-311.

75 - GLENN, PATINO.,
Circulatory by pass of the right heart.
Yale. J. Biol. Med. 1954, 27, 147.

76 - GLENN W. W. L.,
Circulatory by pass of the right side of the heart IV schunts between superior Vein c. and pulmonary artery. Report of clinical application.
New England J. Med. 1958, 259, 3, 117-120.

77 - GLENN W. W. L.,
Circulatary by pass of the right side of the heart VI shunts between sup. v. C. and distal Pul. artery - report of clinical application in 38 cases.
Circulation 1965 31/2, 172. 189

78 - GLENN W. W. L.,
Circulatary by pass of the right side of the heart cava pulm. artery shunt - indication and result (report of a collected series of 537 cases.
In Cassel. D. E. The heart and circulation in the new-born and infant
New York Grune an Stratton 1966, 345.

79 - GLENN W. W. et Coll.,
Approche rationnelle du traitement chirurgical de l'atrésie tricuspidienne.
Circulation 1968, 37, n° 4 suppl. n° 2 62-67

80 - GLENN SPENCER.,
Fonctionnal change in pulmonary circulation following cava pulmonary anastomosis.
Circulation 42, 157, 1970, suppl. 3

81 - GRAHAM, RICKETTS and GLENN.,
Farther experiments after circulatory by pass of the right side of the heart.
Surg. Gyn. Obst. 119, 302, 1964

82 - GULLER and TITUS.,
Morphological study in tricuspid atresia
Circulation 38, 977, 1968.

83 - GULLER, TITUS et DUSHANE.,
Diagnostic ECG des malformations associées à l'atrésie tricuspidienne. Corrélation avec les données morphologiques.
Am. Heart J. Août 1969, 78, n° 2, 180-188.

84 - GULLER, DUSHANE, TITUS.,
Système de conduction auriculo-ventriculaire dans deux cas d'atrésie tricuspidienne.
Circulation Août 1969, 40, N° 2, 217-226.

85 - GULLER, KINCAID, RITTER et TITUS.,
Données angiocardiographiques dans l'atrésie tricuspidienne. Rapports entre les caractères hémodynamiques et morphologiques.
Radiology Sept. 1969, 93, n° 3, 531-540

86 - GULLER, RITER et KINCAID.,
Atrésie de la tricuspide avec atrésie pulmonaire et communication veineuse pulmonaire avec la veine cave supérieure droite totalement anormale.
Mayo Clin. Proc. Février 1972, 47, n° 2, 105-109.

87 - GWEE et MONTEIRO.,
L'atrésie de la tricuspide.
Britt Méd. J. 30 nov. 1957, n° 5056, 1283-1284.

88 - GYEPES, MARCANO, DESILETS.,
Atrésie de la tricuspide, transposition et coartation de l'aorte.
Radiology, 1970, 97, n° 3, 633-636

89 - HENRY J.N.,
Tricuspid atresia successful surgical "correction" in two patients using porcin xenograft valves.
Mayo Clin. Pro. nov. 1974, 49, n° 11, 803-810.

90 - HIEBERT C.A., MATTEWS E.C., et MORTON J.R.,
Remote delayed ligation fo vena cava in palliative surgery of T.A. : a modification of the GLENN Procedure.
J. Thorax cardiovascul. Surg. Mars 1974. 67, n° 3, 407-410

91 - HURVIT, YOUNG et ESCHER.,
The rational of anastomosis of the right auriculo-appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia.
J. Thoracique Surgery, 30, n° 5, 504-512, 1955.

92 - JONES et NILES.,
Formation de spinnaker de la valvule du sinus veineux. Rapport d'une anomalie foetale chez un garçon de 10 ans (atrésie tricuspide).
Circulation Sept. 1968, 38, n° 3, 468-473.

93 - JORDAN J. C. et SANDERS C. A.,
Symposium sur la mesure du volume ventriculaire gauche : atrésie de la tricuspide avec survie prolongée. Rapport de 2 cas et revue de la littérature mondiale.
AM. J. Cardiol. Juillet 1966, 18, n° 1, 112-119.

94 - KAPUSCINSKI U.,
Valeur de l'angiocardiographie sélective dans le diagnostic de l'atrésie tricuspidienne avec développement incomplet simultané du ventricule droit et rétrécissement de l'artère pulmonaire.
Fortschr Geb. Röntgenstr. Janvier 1965, 102, n° 1, 49-61.

95 - KAPUSCINSKI U.,
Atrésie congénitale de la tricuspide avec et sans transposition des gros vaisseaux.
Fortschr Geb. Röntgenstr. Août 1966, 105, n° 2, 189-197. Résumé français.

96 - KEUTEL, KIRSCHOFF, STEIN.,
Observation prolongée après intervention palliative dans l'atrésie de la tricuspide.
MSCHR. Kinderkeilk Mai 1975, 123, n° 5, 365-367.

97 - KIEFFER S. A. et CAREY L. S.,
Atrésie tricuspidienne avec origine aortique normale. Confrontation radio-anatomique.
Radiology Avril 1963, 80, n° 4, 605-615.

98 - KONCZ J.,
Traitement chirurgical des malformations congénitales de la tricuspide. Atrésie de la tricuspide et anomalie d'Ebstein.
84° journée Soc. Allemande chir. in LORGENSBECKS. Arch. Klin. Chir. 1967, 319, 770-777.

99 - KREUTZER, CAPRILLE, BERRE, BECU.,
L'électrocardiogramme dans l'atrésie tricuspidienne.
Archive des maladies du coeur. Février 1954, 47, n° 2, 113-122

100 - KREUTZER, GALINDEZ, BONO, PALMA, LAURA
An operation for the correction of tricuspid atresia.
J. Thorac. Cardiovascul. Surg. Oct. 1973, 66, n° 4, 613-621.

101 - KROUP I.G. et GRISHMAN A.,
Variabilité de l'électrocardiogramme dans l'atrésie tricuspidienne;
J. Ped. Août 1950, 37, n° 2, 231-238.

102 - KROUP I.G.,
Atrésie tricuspidienne congénitale.
AM. Hearth J. Av. 1951, 41, N° 4, 549-560.

103 - LAINEE R.,
Atrésie tricuspidienne.
Rev. Praticien 1° Décembre 1964, 24, n° 31, 3909-3916.

104 - LAWSON R., RULLMAN, BRODEUR, STARR.,
Tricuspid atresia with christmas disease (hémophili B) Repport of a case.
J. Thorac. and cardiovasc. Surg. Av. 1975, 69, n° 4, 585-588.

105 - LEDAMANY, GOUFFAULT, DUBOIS, RICHIER.,
Hydramnios aigu du 6° mois de la grossesse. Révélation d'une atrésie tricuspidienne congénitale du foetus.
Arch. Mal. du coeur,fév. 1960, n° 2, 208-212.

106 - LEV. M.,
The pathologic anatomy of cardiac complexis associated with transposition of arterial trunk.
Lab. Invest. 2, 296, 1953.

107 - LEVY R. J., ROSENQUIST Gc.,
Variations anatomiques de l'atrésie tricuspidienne. Rapport de deux cas avec lésions non décrites auparavant.
Johns Hopkins Méd. J. av. 1970, 126, n° 4, 177-187.

108 - LLURCA et RODRIGUEZ.,
Premier cas d'atrésie tricuspidienne chez un embryon humain de 16, 5 mm. Mécanisme pathogénique d'un complexe de malformation
Rev. Espanol. de cardiologie. Mars-Avril 1954, 8, n° 2, 81-110.

109 - MACAFEE C. A. J. et PATTERSON.,
Atrésie tricuspidienne congénitale avec transposition des gros vaisseaux. A propos de 3 cas relatés.
Britt Heart journal Mai 1961. 23, n° 3, 308-312

110 - MADON E.,
L'électrocardiogramme dans l'atrésie tricuspidienne.
Minerva Ped. 28 Janv. 1966, 18, n° 2, 58-63.

111 - MANDREDI et DI MATTEO.,
L'atrésie tricuspidienne : aspect anatomique hémodynamique et chirurgical. Relation d'un cas étudié par cathétérisme cardiaque radio-ciné-angiographique.
Arch. Ital Chir. 1955, 80, n° 4, 311-333.

112 - MARCANO B. A. et coll.
Atrésie tricuspide avec accroissement du flux pulmonaire. Analyse de 13 cas.
Circulation Sept. 1969, 40, n° 3, 399-460.

113 - MARDER S. N., SEAMAM W. B. et SCOTT W. G.,
Considérations radiologiques sur le diagnostic de l'atrésie tricuspidienne congénitale.
Radiology Août 1953, 61, n° 2, 174-182

114 - MATHUR GLENN.,
Long term évoluation of cava pulmonary artery anastomosis.
Surgery, 74, 899, 1973

115 - MEESE E.H., DELANEY, DOUHEN et TIMMES.,
Shunt bout à bout veine cave supérieure artère pulmonaire droite dans l'atrésie tricuspidienne.
J. Thora. Cardiovascular. Surg. Février 1964, 47, n° 2, 261-268.

116 - MENNER K, et RAUTENBURG.,
Evolution inhabituelle d'une atrésie de la tricuspide chez un enfant.
Arch. Kincher Heilk 1971, 183, n° 2, 171-175

117 - MENG C.CL.,
Fermeture spontanée d'un défaut de la cloison ventriculaire dans l'atrésie tricuspidienne.
J. of Ped. Oct. 1969, 75, n° 4, 697-700.

118 - MENZER L.L. et TAKAHASHI M.,
Tricuspid atresia and aortic origin of right pulmonary artery in a nine year old girl.
West J. Med. Aout 1974, 121, 147-149

119 - MIALE, MILLARD et CUSTER.,
Atrésie congénitale de la valve tricuspide associée à des malformations du septum inter-auriculaire et inter-ventriculaire ;
Am. Heart Sept. 1948, 36, n° 3, 438-442

120 - MICHAUD P.,
Sur le traitement de l'atrésie tricuspidienne.
Lyon Chirurgical. 1959, 55, n° 4, 611-612.

121 - MILLER, TATOOLES.,
Clinical study after FONTAN operation for tricuspid atresia.
Am. J. Cardiol. 33, 157, 1974

122 - MONOD,BROCA.,
Recherche expérimentale sur la circulation pulmonaire après exclusion du coeur droit.
Arch. Mal. du coeur, 1958, 51.

123 - MUNOZ, ARMAS et ANSELMI.,
Atrésie de l'orifice auriculo-ventriculaire veineux.
Arch. Inst. Card. Mexico., 1972, 42, n° 6, 932-950.

124 - NECHES W.H., et Coll.,
Atrésie tricuspidienne avec transposition des gros vaisseaux et fermeture de la cloison ventriculaire : palliation suivie par bandage de l'artère pulmonaire et création d'une fenêtre aorto-pulmonaire.
J. Thorac. Cardio. Vas. Surg. Avril 1973, 65, n° 4, 538-542.

125 - NEILL C.A. et BRINK A.J.,
La déviation axiale gauche dans l'atrésie de la tricuspide et le ventricule unique. L'électrocardiogramme dans 36 cas.
Circulation Octobre 1955, 12, n° 4, 612-619.

126 - OBERHOFFER T., et GUOZDANOVIC.,
L'atrésie tricuspidienne.
Arch. Franc. de Pédiatrie 1955, 12, n° 5, 527-530.

127 - OHANESSIAN et RODRIGUEZ.,
Congenital tricuspid atresia with T.G.V.
Arch. Path. Chicago 67, 439, 1959

128 - OPARIZ S., GOLDBLATT A. et HENDRENWH.,
Syndrome de VCS gauche (atrésie tricuspidienne et persistance de la veine cave supérieure gauche).
New England J. Méd. 10 fév. 1972, 286, n°6 303-304.

129 - ORTIZ E.G.,
Atrésie de la tricuspide.
Rev. Espan. Cardiol. Novembre-Décembre 1956, 10, 357-389

130 - POLANCO and POWELL.,
Unusual combination of cardiac anomalis in a case of isolated dextrocardie.
Am. Heart Journal 49, 102, 1955

131 - PUGA, MAC, GOON.,
Exclusion du ventricule droit de la circulation. Observation hémodynamique.
Surgery av. 1973, 73, n° 4, 607-613

132 - RABAGO G.,
Le traitement chirurgical de l'atrésie tricuspidienne par anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire.
Rev. Chir. Espan. 15 août 1961, n° 3, 167-172.

133 - RIKER, POTTS, GRAMA, MILLER et LEV.,
Les complexes sténose ou atrésie tricuspidienne.
J. Thoracique Surg. Av. 1963, 45, n° 4, 423-433.

134 - ROBERT, ACHTEL, KAPLAN.,
Sup. V. cava R. pul. anastomosis long. result.
The annals of thoracique surgery vol. 8, n°6 1969.

135 - ROBICSEK.,
Complet by pass of the right heart.
Am. Heart Journal 66, 792, 1963.

136 - ROBICSEK, SANGER et TAYLOR.,
Long term complete circulatory exclusion of the right heart.
Surgery 59, 431, 1966

137 - ROBICSEK, SANGER.,
Long term circulatory exclusion of the right side of the heart. Hemodynamics observation.
American J. Cardiologie, 18, 867, 1966

138 - ROBICSEK, SANGER.,
The Azygos steal syndrome in cava pulmonary anastomosis.
A Annals of Surgery, 158, 1007, 1963.

139 - ROBINSON and HOWARD.,
Atresia of the tricuspid valve with transposition of the G. V.
Am. J. dis child 75, 575, 1948

140 - ROGERS H.M., CORDES J.M. Jr et EDWARDS J. E.,
Atrésie congénitale de la tricuspide chez un garçon de 12 ans.
Am. J. Dis child septembre 1950, 80, n° 3 427, 435.

141 - ROSE, COSIMANO, HUFNAGEL.,
The effects of exclusion of the right ventricule from the circulation in days.
J. Clin Investry 34, 1625 , 1955.

142 - ROSENQUIST, LEVY et ROWE.,
Rapport ventriculaire gauche-auriculaire droit dans l'atrésie de la tricuspide : position présumée de la valvule atrésique déterminée par transillumination.
Am. Heart J. Octobre 1970, 80, n° 4, 493-497.

143 - ROSS C. F.,
Un cas d'atrésie de la tricuspide avec T. G. V.
Arch. dis child Février 1952, 27, n° 131, 89-94.

144 - ROSS D.N. et SOMERVILLE J.,
Correction chirurgicale de l'atrésie tricuspidienne.
Lancet 21 Avril 1971, 1, n° 7808, 845-849.

145 - ROSS, KYGER, REUL, SANDIFORD, WUKASCH, HALLMAN et COOLEY.,
Surgical palliation of tricuspid atresia.
Circulation vol. 52, oct. 1975

146 - ROSSIGNOL A.M., DELISLE G. et GAY J.M.,
L'atrésie tricuspidienne. Etude anatomique, embryologique et clinique à propos de 11 observations.
Un med. can. mai 1974, 103, n° 5, 833-838.

147 - SANTY, MARION, BRET, ESTANOVE, GOUNOT.,
Traitement de l'atrésie tricuspidienne par anastomose latéro-terminale de la veine cave supérieure et de l'art. pulmonaire.
Arch. mal. coeur Janvier 1960, 53, n° 1, 23-31.

148 - SOMLYO A.P. et MALLORAN K.P.,
Etude électro-cardiographique de l'atrésie tricuspidienne. 17 cas.
Am. Heart J. Février 1962, 63, n° 2, 171-179.

149 - SOMMERS et JOHNSON J.M.,
L'atrésie congénitale de la tricuspide.
Am. Heart J. Janvier 1951, 41, n° 1, 130-143.

150 - SOULIE P. et al.,
Atrésie tricuspidienne traitée chirurgicalement.
Arch. Franc. Ped. 1948, 5, n° 6, 607-608

151 - STANFORD W. et coll.,
Allogreffe de l'oreillette droite et de l'atrésie pulmonaire pour correction de l'atrésie de la tricuspide.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. Juil. 1973, 66 n° 1, 105-111.

152 - SUBRAMANIAM, CARR, WATERSTON et BONHAM CARTER R.E.,
Chirurgie palliative dans l'atrésie tricuspidienne.
Circulation, déc. 1965, 32, n° 6, 977-980.

153 - SYAMASUNDAR, RAO P. et SISSMAN N. J.,
Fermeture spontanée des défauts de la cloison ventriculaire dans un cas d'atrésie de la tricuspide et un cas de ventricule à double orifice.
Circulation, Janv. 1971, 43, n° 1, 83-90

154 - TANDON R., EDWARDS J. E.,
Tricuspid atresia : a reevaluation and classification.
J. Thorac. cardiovas. Surgery Avril 1974, 67, n° 4, 530-543.

155 - TAUSSIG H. B., KEIMOMEN R., MOMBERGER N. et KIRK M.,
Observation a long time de l'opération de Blaloch Tausig. IV Atrésie de la tricuspide.
John Hapkins Hosp. Bull. Mars 1973, 132, n°3 135-145.

156 - TRUSLER, MAC GREGOR, MUSTARD.,
Cav. pulmonary anastomosis for cyanotic congenital heart discase.
J. of thorac. cardiovas. Surgery 1971, vol. 62 n° 5, 802.

157 - VERNEY, MICHAUD.,
By pass partiel du coeur droit par anastomose cava pulmonaire.
Annales de chirurgie 1959, 13, 17-18, 1105-1112.

158 - WALKER DR., SBOKOS C. G. et LENNOX S. C.,
Correction of tricuspid atresia.
Brit. heart J. mars 1975, 37, n° 3, 282-286

159 - WILLIAMS, ROBERT.,
Spontaneous closure of ventricule septal defect. Anatomic proof. in an adult. With A. T.
Circulation janvier 1963.

160 - WITTENBERT, NEUHAUSER, SPUNT.,
Roentgenographic findings in congenital tricuspid atresia.
Circulation Nov. 1951, vol. 66, n° 5, 712-727.

161 - KEITH, ROWE et VLAD.,
1967 Heart disease in infancy and child hood
Mac Millan. New York.

EDITIONS BERGERET 71/73, rue Leyteire 33000 BORDEAUX T.(56)91 12 5